

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON (I)
UNITÉ D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE
DE MÉDECINE LYON-NORD

Année 1977 - N° 6

Les valves obstructives de l'urethre
postérieur chez le garçon
Traitement - Résultats
à propos de 89 observations

THÈSE

présentée

à l'Université Claude Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 5 janvier 1977
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jacques TOSTAIN

Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon

né le 12 avril 1945

à VERSAILLES (Seine et Oise)

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON II
UNITÉ D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE
DE MÉDECINE LYON-NORD

Année 1977 - 78

Les valves obstructives de l'urethre
postérieur chez le garçon
Traitement - Résultats
à propos de 89 observations



THÈSE

présentée

à l'Université Claude Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 3 janvier 1978

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jacques TOSTAIN

André Bureau des Étudiants de Lyon

Association Amicale des Étudiants en Pharmacie de Lyon
8, avenue Rockefeller - 69008 LYON - Tél. (78) 74-40-37

3-77351125 (Paris et Océ)

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON (I)
UNITÉ D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE
DE MÉDECINE LYON-NORD

Année 1977 - N°

**Les valves obstructives de l'urethre
postérieur chez le garçon
Traitement - Résultats**
à propos de 89 observations



THÈSE

présentée

à l'Université Claude Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 5 janvier 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jacques TOSTAIN

Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon

né le 12 avril 1945

à VERSAILLES (Seine et Oise)

Année 1977 - N°

Les valves obstructives de l'urètre
postérieur chez le garçon
Traitement - Résultats
à propos de 89 observations



THÈSE

présentée

à l'Université Claude Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 2 janvier 1977
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jacques TOSTAIN

Assistant titulaire des Hôpitaux de Lyon
né le 12 avril 1942
à VERSAILLES (Seine et Oise)

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

A MA FEMME

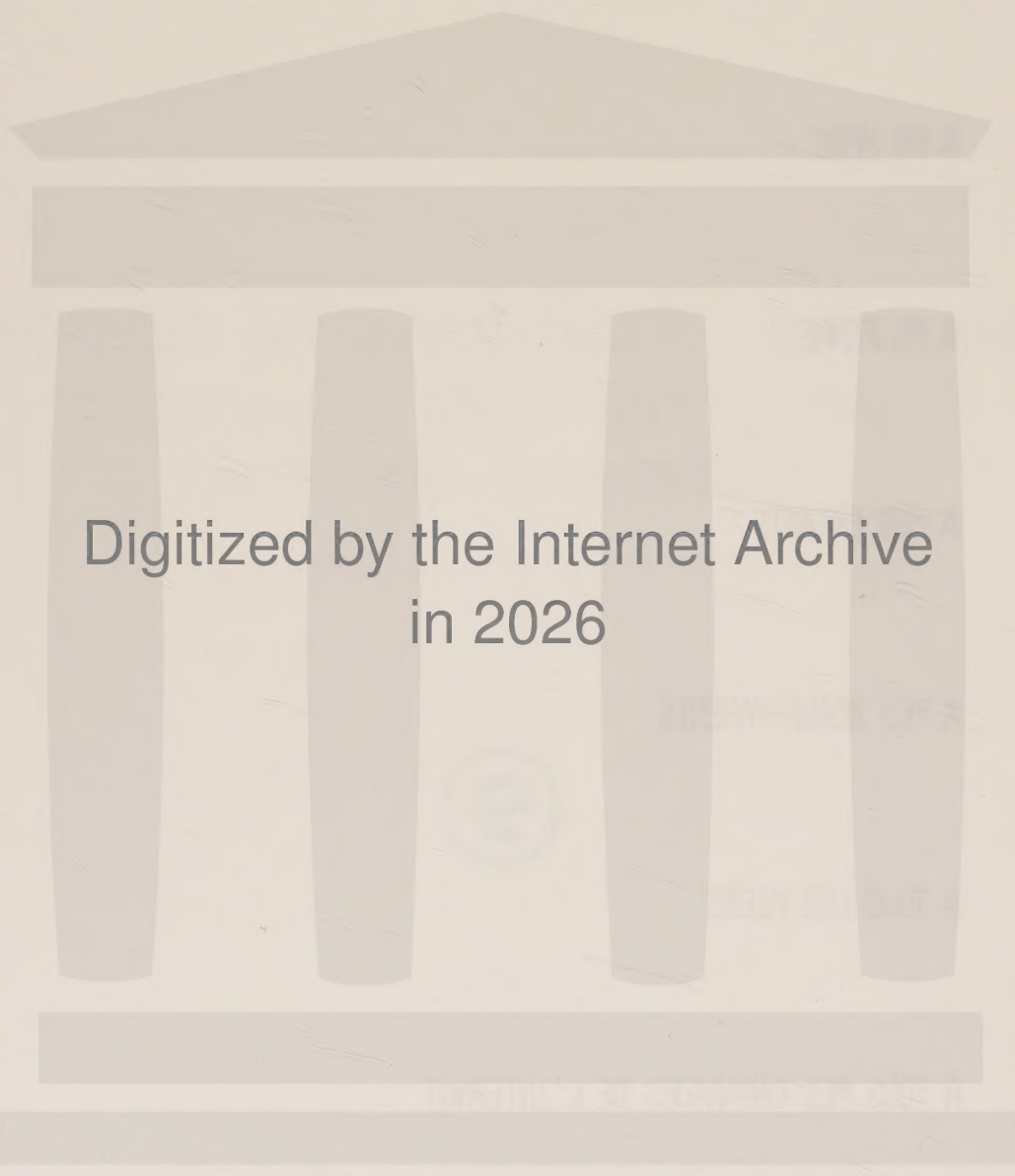
A MES ENFANTS

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUS LES MIENS

A TOUS MES CAMARADES DE L'INTERNAT

A MES AMIS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554225_0009

A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. JAUBERT DE BEAUJEU

L'étendue de sa culture chirurgicale, la sûreté de ses indications, la calme précision de son geste opératoire nous ont émerveillés.

Nous sommes fier d'avoir été l'élève de ce Maître prestigieux et l'assurons de notre respectueux attachement.

A NOS MAITRES ET JUGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR F. LARBRE

De nombreux malades de cette thèse ont été expertisés dans son service. Nous avons été séduit par la clarté de son raisonnement qui apparait dans chacun de ses dossiers.

Qu'il soit assuré de tout notre respect.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ L. DURAND

Bien que n'ayant pas l'honneur de compter parmi ses élèves, nous connaissons le renom qui s'attache à sa personne.

Nous le remercions vivement d'avoir accepté de juger ce travail et l'assurons de notre respectueux dévouement.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. MOLLARD

Sa puissance de travail, la qualité de son geste, la régularité de ses résultats lui ont conféré une autorité incontestée dans sa discipline.

Nous le remercions de nous avoir confié ce sujet. Conscient de l'importance qu'il y attache, nous espérons ne pas l'avoir déçu et l'assurons de notre respectueux dévouement.

MONSIEUR LE DOCTEUR A. GILLOZ

Son inlassable dynamisme, son brio opératoire sont connus.
Nous lui sommes tout particulièrement reconnaissant de
l'enseignement, riche d'une longue expérience, qu'il nous
a quotidiennement donné, encourageant notre goût pour
l'Urologie.

Qu'il soit assuré de notre respectueux attachement.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ Y. CHAVRIER

Ses efforts pour implanter la Chirurgie Pédiatrique à
Saint-Etienne méritent d'être récompensés.

Nous espérons lui apporter l'aide qu'il désire et l'assurons
de notre gratitude.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

EXTERNAT

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ	A. GERMAIN
MONSIEUR LE DOCTEUR	J.L. DEMASSIEUX
MONSIEUR LE DOCTEUR	J. SALLET
MONSIEUR LE DOCTEUR	CH. BLATRIX
MONSIEUR LE DOCTEUR	P. LAJOUANINE
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ	J. CHRETIEN

INTERNAT

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ	J. VIDEAU
MONSIEUR LE PROFESSEUR	L. MANSUY
MONSIEUR LE PROFESSEUR	P. MICHAUD
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ	J. CHASSIGNOLE
MONSIEUR LE PROFESSEUR	M. JAUBERT DE BEAUJEU
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ	P. MOLLARD
MONSIEUR LE PROFESSEUR	A. BOUCHET
MONSIEUR LE PROFESSEUR	Y. ROCHET
MONSIEUR LE DOCTEUR	A. GILLOZ
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ	Y. CHAVRIER

INTRODUCTION

Cette étude rassemble 89 observations de valves obstructives de l'urèthre postérieur chez le garçon, traitées par le Professeur Agrégé P. MOLLARD, dans le service de Chirurgie infantile du Professeur JAUBERT DE BEAUJEU, à l'hôpital Debrousse.

Mentionnées dès 1802 par LANGENBECK, décrites à nouveau par VELPEAU en 1826, les valves de l'urèthre postérieur ne verront leur rôle pathologique reconnu qu'en 1870 par TOLMATSCHEW. BAZY (10) rapportera en 1903 la première cure chirurgicale effectuée par BONNET au Val-de-Grâce.

C'est en 1919 que YOUNG (141) proposera sa classification anatomique. Dès lors, les valves uréthrales postérieures seront rapidement reconnues comme l'obstacle infra-vésical le plus fréquent chez le garçon, représentant dans les formes graves l'une des grandes urgences de l'urologie infantile. La valeur de l'uréthrocystographie mictionnelle, permettant un diagnostic précoce, sera démontrée par JORUP et KJELLBERG (71).

Les auteurs modernes, particulièrement HENDREN, se sont attachés à donner une classification clinique qui distingue deux aspects très différents:

- d'une part les valves peu obstructives, dont le retentissement peut éventuellement être limité à l'urèthre, à symptomatologie souvent tardive, et de pronostic essentiellement fonctionnel. Ces formes mineures sont à peu près méconnues des auteurs Français, au contraire des Anglo-Saxons.
- d'autre part les valves très obstructives, d'expression habituellement précoce, dont les conséquences s'inscrivent sur l'arbre urinaire tout entier, menaçant rapidement les fonctions de sécrétion et d'excrétion de l'urine. C'est dans ces formes graves que se posent les problèmes les plus ardues d'indication et de technique chirurgicale.

Bien des problèmes subsistent, que ce travail ne peut prétendre résoudre. Il nous permettra cependant de souligner:

- l'amélioration évidente du pronostic des formes très obstructives, tant sur le plan vital que sur le plan fonctionnel;
- la fiabilité incertaine des interventions de réimplantation urétéro-vésicale chez ces malades, nous incitant à une grande prudence dans les indications;
- l'importance primordiale de la levée première de l'obstacle valvulaire, par voie périnéale chez le tout petit, par électrocoagulation endoscopique chez le plus grand.

MATERIEL D'ETUDE

DEFINITION. ORIGINE. CLASSIFICATION.

I- DEFINITION

Les valves de l'urètre postérieur sont des replis anormaux de la muqueuse, comportant un axe conjonctivo-vasculaire et quelques fibres lisses, recouverts par un épithélium de type excréto-urinaire, réalisant un obstacle permanent à l'écoulement de l'urine.

Elles doivent donc être formellement distinguées d'une simple exagération des replis normaux ne possédant pas de caractère obstructif (CAMPBELL (29)), ce qui n'apparaît pas toujours clairement dans certains travaux.

Dans le sens du courant de l'urine, elles se déploient, se gonflent et agissent comme un véritable gicleur offrant au flux urinaire une résistance parfois considérable responsable de la rétrodilataion, et n'admettant en aval qu'un mince filet.

Les formes strictement valvulaires se laissent au contraire aisément franchir à contre-courant, par exemple par une sonde uréthrale de calibre respectable.

II- ORIGINE EMBRYOLOGIQUE

Elle est mal élucidée:

- agrandissement ou hypertrophie des replis uréthraux normaux (TOLMATSCHÉW, 1870)
 - persistance de la membrane uro-génitale (BAZY, 1903)
 - développement anormal des canaux de Wolff et Müller (LOWSLEY, 1914; STEPHENS, 1955)
 - fusion du veru montanum avec l'épithélium uréthral (WATSON, 1922)
 - régression incomplète des plis uréthro-génitaux du sinus uro-génital, analogue à la portion antérieure de l'anneau hyménéal chez la femme (B.W. YOUNG, 1970)
- Quoi qu'il en soit, aucune de ces hypothèses ne couvre tous les cas.

III- CLASSIFICATION

A- CLASSIFICATION ANATOMIQUE

Trois grands types de valves ont été décrits par YOUNG, BALDWIN et FRONTZ (141) et cette classification a servi de référence à tous les travaux ultérieurs:

Type I: valves sous-montanales.

Partant du pôle inférieur du veru montanum, qui est habituellement anormal, très agrandi et allongé, une lame muqueuse se divise en deux feuillets secondaires qui divergent en bas et en dehors et se fixent aux parois latérales de l'urèthre, réalisant un aspect en nids de pigeon, analogue aux sigmoïdes aortiques.

Ces formations peuvent être attachées à l'urèthre sur toute sa circonférence, mais le plus souvent il existe un point de séparation antérieur. Elles sont d'autant plus obstructives que leur fusion antérieure est plus complète.

Ces valves de type I sont les plus fréquentes et, pour ELLIS (44), à l'origine du retentissement le plus sévère.

Type II: valves sus-montanales.

Partant du pôle supérieur du veru montanum, elles se dirigent vers le sphincter interne.

Cet aspect est exceptionnellement isolé: CENDRON (31), HENDREN (62) et ELLIS (44) en rapportent au total 4 cas. Pour de nombreux auteurs, dont KJELLBERG (74), LATTIMER (78), STEPHENS (121), ce type de valve n'existe pas. Nous ne l'avons jamais rencontré.

Selon WILLIAMS (137), JOHNSTON (70) et ROBERTSON (113), il ne s'agirait que d'une conséquence de la dilatation de l'urèthre postérieur: celle-ci entraîne la formation d'une excavation sous le trigône, avec apparition de pseudo-diverticules entre les ponts fibreux solides qui unissent le veru montanum à la région du col vésical. Ces ponts existent dans l'urèthre normal mais, avec la dilatation, ils deviennent plus proéminents. Siégeant en pleine zone dilatée, centrés par le veru montanum, ils ne peuvent être obstructifs.

Type III:

Sans rapport constant avec le veru montanum, siégeant à une hauteur variable dans l'urèthre postérieur, leur aspect peut varier de celui d'une membrane plate, en iris ou diaphragme percé d'un orifice, à celui d'une manche à air (wind sock de STEPHENS (48)) gonflée par le flux urinaire. Dans ce cas, lorsque l'orifice est central, le degré d'obstruction est parallèle au diamètre de l'orifice. Lorsqu'il est latéral, au contraire, et que cette membrane est gonflée, elle peut venir se collaber contre la paroi uréthrale et donner une obstruction sévère, sans rapport avec ce que la dimension de l'orifice aurait pu laisser prévoir.

CUKIER (38), WILLIAMS (137), JOHNSTON (70), et PRESMAN (104) les considèrent plutôt comme des rétrécissements congénitaux de l'urèthre, mais les conséquences sont identiques.

La fréquence est très inférieure à celle du type I. Pour ROBERTSON (113) au contraire, le type III serait le plus fréquent, sinon l'unique, et c'est l'incision antérieure de la pièce anatomique qui diviserait le diaphragme en deux et donnerait ainsi l'impression de deux valves appendues au veru. Ceci est en contradiction avec les constatations endoscopiques, souvent difficiles, il est vrai.

En définitive, il n'est pas impossible que les différents types correspondent à une lésion unique dont l'ampleur plus ou moins grande, la fusion antérieure plus ou moins prononcée, conditionneraient des aspects variés. D'autant qu'il existe des types mixtes ou incomplets, réalisant une valve sous-montanale unique, unilatérale, ou un diaphragme partiel se réduisant à un simple repli en forme de croissant s'insérant sur le plancher ou sur le toit de l'urèthre.

Nos 89 observations se répartissent en:

- 75 types I
- 10 types III
- 4 cas indéterminés (3 non traités, 1 sans endoscopie)

B- CLASSIFICATION CLINIQUE

La variété d'expression des valves est considérable. Le retentissement sur les voies urinaires supérieures et la fonction rénale permettent d'individualiser des aspects de traitement et pronostic très différents.

1- La classification de HENDREN (61,62), intégrant ces différents paramètres, reconnaît quatre stades de gravité croissante.

Tout en reconnaissant la justesse des aspects dégagés, nous ne pouvons entièrement souscrire au terme de "stade" qui suppose une progression possible et, éventuellement, le passage d'un état à un autre. Aussi préférons-nous distinguer:

a/ Les formes sans retentissement sur les voies urinaires supérieures

- le retentissement est limité à l'urèthre: malades conventionnellement désignés "groupe I".
 - . troubles mictionnels isolés
 - . caractère obstructif des valves démontré par l'uréthrocystographie
 - . UIV strictement normale au dessus du col

- le retentissement est limité à l'urèthre et à la vessie: malades conventionnellement désignés "groupe 2".
 - . troubles généraux et mictionnels bénins
 - . retentissement discret au dessus du col vésical: trabéculations du détrusor, petit diverticule para-urétéral, reflux vésico-urétéral minime
 - . mais reins et uretères sont normaux

b/ Les formes avec retentissement sur les voies urinaires supérieures

- la fonction rénale est conservée: malades conventionnellement désignés "groupe 3".
 - . troubles mictionnels sévères
 - . retentissement marqué sur les voies urinaires: hypertrophie du détrusor, grand diverticule, méga-uretère, dilatation pyélo-calicielle, reflux vésico-urétéral à corriger du fait de sa nocivité
 - . mais la fonction rénale globale est conservée ou présente des altérations biologiques mineures
- la fonction rénale est altérée: malades conventionnellement désignés "groupe 4".
 - . état de détresse urologique
 - . dommages maximaux sur les voies urinaires supérieures
 - . altération biologique de la fonction rénale globale

2- Nos 89 observations se répartissent en:

- 28 formes peu obstructives
 - . groupe 1: 15 cas (16,8%)
 - . groupe 2: 13 cas (14,6%)
- 61 formes très obstructives
 - . groupe 3: 17 cas (19,1%)
 - . groupe 4: 44 cas (49,4%)

Dans cette série, un malade sur deux se présente donc comme une forme de gravité maxima (groupe 4), deux malades sur trois comme une forme sévère très obstructive (groupe 3 ou 4).

Ces proportions sont comparables à celles données par VAAGE (126) sur 26 cas, mais totalement différentes de celles rapportées par HENDREN (61) sur

148 cas, et MONTFORT (96), ces dernières séries ne comportant qu'environ 30% de valves très obstructives.

ASPECTS ETIOLOGIQUES

I- L'AGE DE LA DECOUVERTE

L'âge des enfants au moment de la découverte s'étend de la période néo-natale à 13 ans (Tableau I).

- 13 enfants (14,6%) avaient moins d'un mois lors du diagnostic
- 19 (21,3%) avaient entre un et douze mois
- soit au total 32 enfants (35,9%) de moins d'un an.

Ces chiffres correspondent à ceux rapportés par CORNIL (35). La série de STEPHENS (30) est beaucoup plus étoffée en formes néo-natales (28%); les deux-tiers des malades de BEURTON (13), la moitié de ceux de WILLIAMS (138) avaient moins d'un an.

Une étude plus sélective de l'âge en fonction du groupe clinique (Tableau II) fait apparaître deux notions classiques:

- les formes graves sont essentiellement représentées par des enfants très jeunes
 - . 2/3 des malades du groupe 4 ont moins d'un an
 - . 50% de ceux du groupe 3 ont moins de cinq ans
- les formes peu obstructives sont en général découvertes après cinq ans, à une époque où le contrôle mictionnel devrait être acquis. Les valves diagnostiquées avant cet âge avaient attiré l'attention par une infection urinaire.

L'expression clinique est donc d'autant plus précoce que la forme est grave, sans que pour autant les formes découvertes tardivement soient toujours bénignes: 6 malades du groupe 4 ont été vus après cinq ans, ce qui souligne bien la remarquable latence possible d'une uropathie pourtant sévère.

Répartition globale selon l'âge à la découverte de la valve

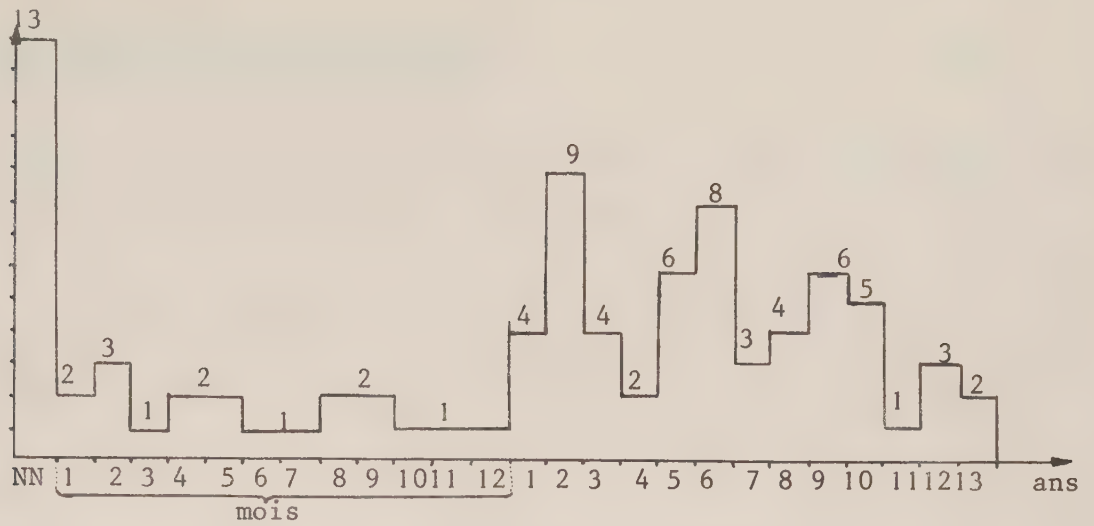
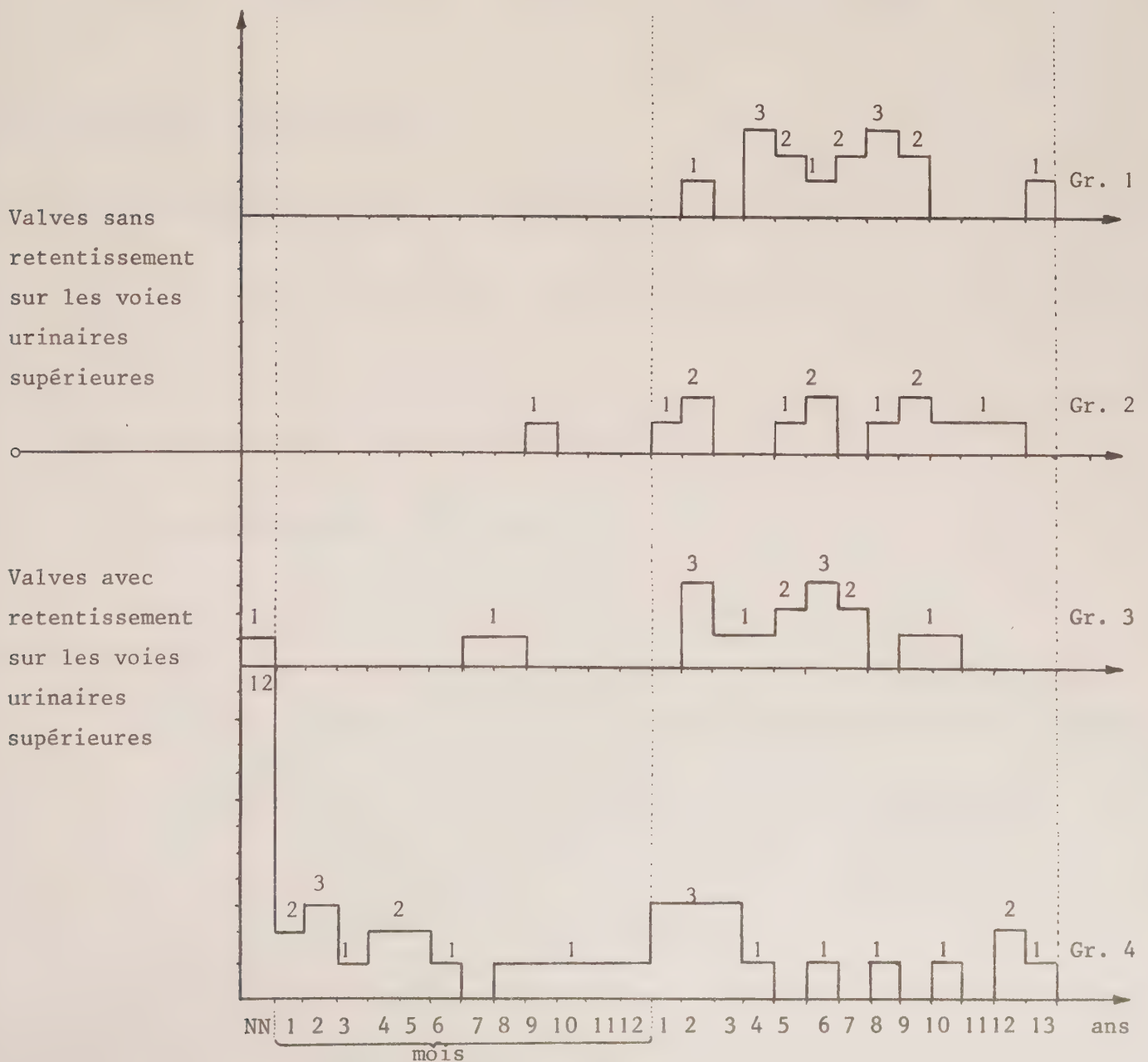


Tableau II

Répartition analytique selon l'âge à la découverte de la valve



II- LE TERRAIN

A- LES ANTECEDENTS FAMILIAUX SONT PEU FREQUENTS

Nous ne possédons pas d'observation de valves chez des enfants de la même famille. Quelques publications , peu nombreuses, en font état:

- chez des frères non jumeaux: FARKAS (46), HASEN(59), KJELLBERG(74)
- chez des jumeaux: KJELLBERG (74). A l'opposé REULE (112) rapporte une observation de jumeaux monozygotes dont un seul présentait des valves .

B- LA PREMATURITE

semble avoir une fréquence particulière dans les formes de révélation précoce:

- 13 formes néo-natales: 4 prématurés (31%)
- 19 cas révélés entre un et douze mois : 5 prématurés (26%)

III- LES ASSOCIATIONS PATHOLOGIQUES

A- LES UROPATHIES OBSTRUCTIVES (à l'exclusion du méga-uretère)

Une hydronéphrose unilatérale par maladie de la jonction pyélo-urétérale existait dans quatre cas, ce qui représente une incidence de 6,5% pour les seules formes graves. Tous ont dûs être opérés.

Soulignons la particulière difficulté du diagnostic, retardé dans trois cas par le contexte bilatéral de dilatation urétéro-rénale.

B- LES AUTRES MALFORMATIONS NEPHRO-UROLOGIQUES

1- Les dysplasies rénales

- leur fréquence est difficile à apprécier car tous les reins ne sont pas biopsiés. Le seraient-ils, que les résultats resteraient sujets à caution du fait de la possibilité d'hypoplasie segmentaire.

33 reins ont été examinés chez 25 malades, amenant la découverte de:

- . 9 dysplasies isolées
- . 2 hypoplasies
- . 5 hypoplasies + dysplasie.

- leur étiologie est controversée: MILLIKEN (94) pense qu'il s'agit d'une simple anomalie associée. WILLIAMS (137) et JOHNSTON (70), au contraire, en font la conséquence de l'obstruction survenue très tôt dans la vie intra-utérine. Les expériences de ligature des uretères in utero (BECK (11)) et les travaux d'OSANTHANONDH et POTTER (102) vont dans ce sens.

Quoi qu'il en soit, leur fréquence est grande et ne peut que compromettre la qualité du résultat final.

2- Citons enfin:

- agénésie rénale unilatérale : 1 cas
- reins en fer à cheval : 1 cas
- hypospade : 1 cas
- cryptorchidie : 3 cas

C- MALFORMATIONS DIVERSES

- imperforation anale basse : 1 cas
- communication inter-ventriculaire : 2 cas
- ostéochondrite de hanche : 2 cas
- pieds bots : 2 cas
- microcéphalie : 2 cas

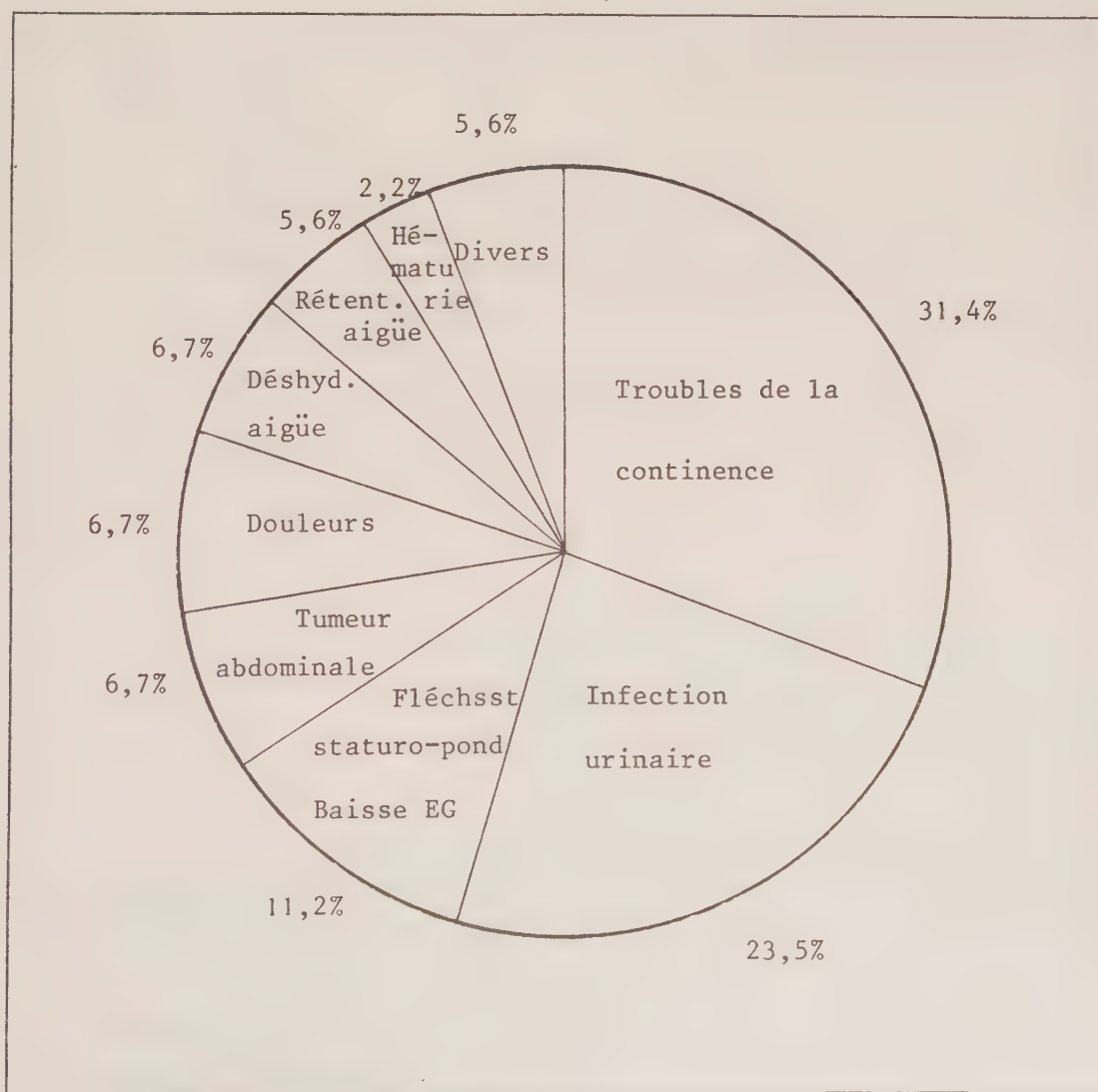
ASPECTS CLINIQUES

I- ETUDE GLOBALE

A- LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Très variées (Tableau III), elles sont dominées par les troubles de la continence, l'infection urinaire et le fléchissement staturo-pondéral.

Tableau III
Circonstances de découverte



B- LA SYMPTOMATOLOGIE

1- Les troubles urologiques

a/ certains peuvent concerner tous les âges:

- faiblesse du jet : 22 cas
- incontinence par regorgement: 17 cas
- rétention aigüe : 9 cas
- douleurs ou coliques néphrétiques: 6 cas
- hématurie macroscopique : 4 cas

Remarquons que la faiblesse du jet, pourtant caractéristique de l'obstruction valvulaire, n'est que rarement notée: 25% des enfants.

L'incontinence par regorgement est typique d'une forme grave: tous les malades étaient de groupe 3 ou 4.

b/ les autres symptômes urologiques ne sont accusés que par les plus grands enfants, au stade de l'expression verbale ou du contrôle mictionnel en principe acquis:

- troubles de la continence: 28 cas
- pollakiurie : 18 cas
- dysurie : 9 cas
- mictions impérieuses : 7 cas

Les troubles de la continence étaient:

- primaires chez 24 malades:
 - . nocturnes 8 fois
 - . diurnes 3 fois
 - . les deux 13 fois
- secondaires chez les 4 autres:
 - . nocturnes 2 fois
 - . diurnes 2 fois

2- Les troubles digestifs, classique dyspepsie néphrogène de MARFAN et GRENET, concernent essentiellement les sujets de moins de 5 ans présentant une forme grave:

- anorexie : 12 cas
- nausées, vomissements : 19 cas
- diarrhée : 12 cas

3- Les troubles généraux

- poussées fébriles	: 40 cas
- retard ou fléchissement staturo-pondéral	: 19 cas
- polyuro-polydipsie	: 10 cas
- déshydratation aigüe ou subaigüe	: 11 cas

4- L'examen physique n'est anormal que dans les formes graves (61 malades):

- vessie palpable, distendue ou hypertrophiée	: 37 cas
- un ou deux reins palpables	: 17 cas
- hypertension artérielle	: 9 cas

Les symptômes vessie et reins palpables ne se recouvrent pas entièrement puisque chez 6 malades on pouvait sentir les reins mais pas la vessie.

Aucun de nos patients ne présentait d'ascite urineuse, telle qu'en ont rapporté DAVIS (40), DOCKRAY (41,42) et GARRETT (53), témoignant d'une incontestable gravité.

II- ETUDE SELECTIVE

A- GROUPE 4

Quelques points particuliers concernant les formes néo-natales doivent être soulignés:

- Deux enfants ont présenté une détresse respiratoire avec cyanose. Ces observations sont à rapprocher de celles rapportées par MOONEY et LATTIMER (97): détresse respiratoire inexpliquée compliquée de pneumothorax et de pneumomédiastin révélant une valve uréthrale, dont elles constituent peut-être un équivalent mineur.
- Trois enfants présentaient un tableau de déshydratation très évocateur d'une atteinte rénale par la conservation d'une diurèse élevée du fait du trouble de concentration.
- La gravité habituelle des formes néo-natales est attestée par la plus grande fréquence de l'incontinence par regorgement (31%), d'une vessie palpable (68%), ou d'un gros rein (50%).

B- GROUPE 3

L'allure clinique est moins alarmante:

- incontinence par regorgement : 12%
- vessie palpable : 41%
- gros rein : 12%

C- GROUPES 2 et 1

C'est le domaine de la symptomatologie fonctionnelle urologique. L'examen clinique est constamment normal.

DIAGNOSTIC ET BILAN

Le diagnostic repose sur l'uréthrocystographie mictionnelle. Il faut souligner le caractère fallacieux de l'uréthrographie rétrograde, effaçant l'obstacle qui est le plus souvent réellement valvulaire.

Lorsque le contexte clinique évoque la possibilité de valves uréthrales, l'uréthrocystographie est le premier examen à pratiquer. Elle conduira au traitement immédiat, d'autant plus urgent que l'état du malade est plus grave.

Dans les autres cas, habituellement révélés par une infection urinaire ou des troubles isolés de la continence, le cours normal des examens, urographie intra-veineuse puis cystographie, peut être respecté.

L'URETHROCYSTOGRAPHIE MICTIONNELLE

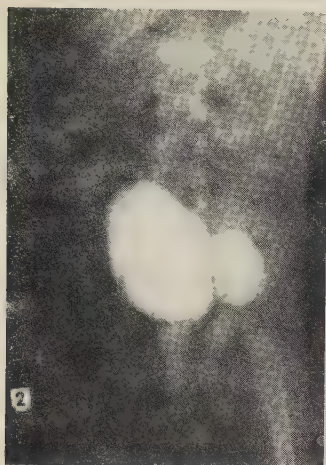
Elle doit comporter des clichés de profil et de trois-quarts, centrés sur l'urèthre postérieur.

Trois examens n'ont pu être réalisés du fait de l'état précaire de l'enfant à l'arrivée et de son décès rapide. Nous disposons ainsi de 86 uréthrocystographies pratiquées par voie rétrograde 80 fois, par voie sus-pubienne 6 fois.

Contrairement à HENDREN, nous n'utilisons pas le radiocinéma d'emblée, délivrant une irradiation plus élevée, de manipulation moins aisée, la réservant aux cas litigieux que ne peuvent trancher les simples clichés radio.

I- L'URETHRE POSTERIEUR

est le siège de plusieurs anomalies, dont la plus importante est la dilatation avec rupture franche de calibre sur l'urèthre antérieur. Seul cet aspect authentifie le caractère obstructif des valves. Ne sont pas inclus les cas de replis variés de la muqueuse uréthrale, de signification douteuse, qui sont souvent trouvés sur l'uréthrographie mictionnelle d'enfants présentant une énurésie (JOHNSTON (69,70)), chez lesquels la colonne opaque garde un même calibre de part et d'autre de l'empreinte. Nous éprouvons, contrairement à HENDREN (61,62) et MONTFORT (96), la plus grande méfiance envers les diagnostics portés dans ces cas par l'endoscopie.



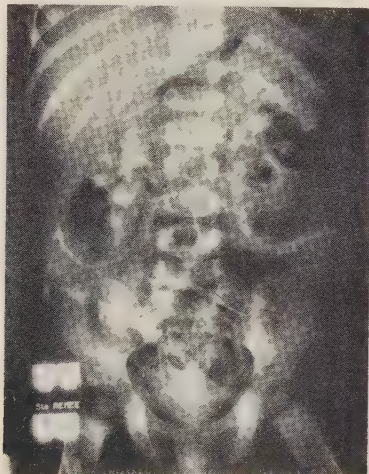
OBS. No 31

B... 1 an 1/2

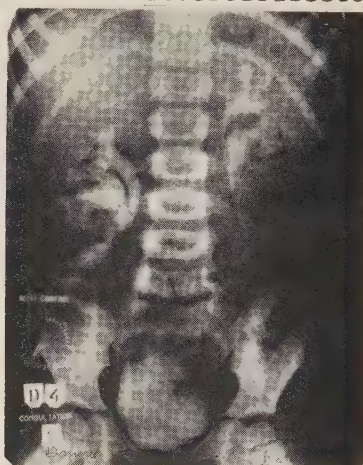


Cystographie: valves sous-montanales,
gros diverticule gauche.

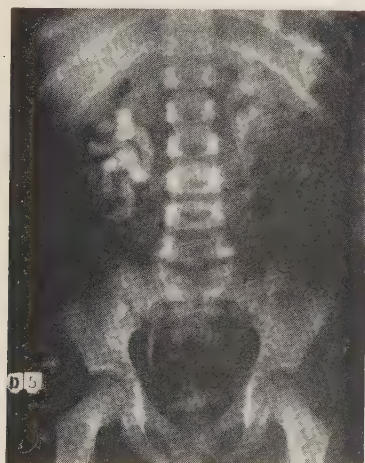
Même malade 6 ans 1/2 après
traitement de la valve par voie
périnéale et diverticulectomie.



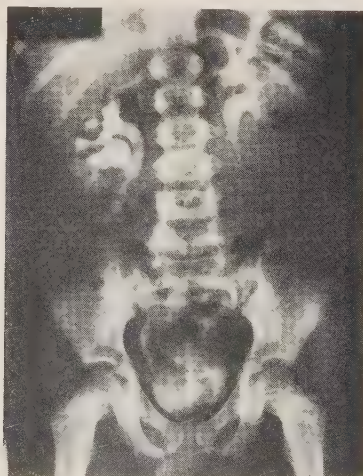
UIV Nov. 1967 après urétérostomie
cutanée bilatérale. Cliché 20'.



UIV Déc. 1970 après reconstruction
droite et réimplantation gauche,
Cliché 60'.



UIV Fév. 1972. Cliché 40'.



UIV Fév. 1974. Cliché 20'.

A- LA DILATATION DE L'URETHRE POSTERIEUR

Elle se fait surtout aux dépens de la paroi antérieure, la paroi postérieure étant relativement fixée par des trousseaux fibreux. L'allongement de l'urèthre entraîne le déplacement du col vésical vers le haut et la bascule de la vessie en avant. Il en résulte une fermeture de l'angle mictionnel de SOLE-BALCELLS et GOSALBEZ (55,119) bien visible sur les clichés de profil strict.

La dilatation se termine en bas par une extrémité convexe abrupte à laquelle fait suite un urèthre d'aval dont le calibre est très réduit, filiforme, voire invisible. La jonction entre les portions sus et sous-valvulaire paraît se faire au niveau de la paroi postérieure de l'urèthre. Lorsqu'il s'agit d'un diaphragme en "manche à air", cette dilatation peut descendre très bas et en imposer pour un diverticule de l'urèthre bulbaire.

Dans notre série, la dilatation de l'urèthre postérieur était:

- très importante 18 fois, réalisant une très vaste chambre sous-cervicale. Il s'agit alors toujours de formes graves.
- importante, de caractère obstructif évident dans 13 cas. Trois malades seulement n'avaient pas de retentissement sur les voies urinaires supérieures.
- modérée, deux à trois fois le calibre de l'urèthre sous-jacent, accentuant la saillie de la lèvre postérieure du col, dans 55 cas, répartis dans tous les groupes:
 - . 30 malades avec retentissement sur les voies urinaires supérieures, ce qui prouve bien l'importance des facteurs obstructifs secondaires plus haut situés,
 - . 25 malades sans retentissement.

B- LE REFLUX URETHRO-SEMINAL

Il témoigne, selon CENDRON (31), de l'hyperpression nécessaire à la vidange vésicale.

Relevé chez 21 enfants, sa présence ne permet pas de préjuger de la gravité du retentissement puisqu'il intéresse:

- . 29% des formes très obstructives,
- . 20% des formes peu obstructives.

C- L'IMAGE DIRECTE DE LA VALVE

Visible sous forme d'une ligne claire arciforme, en accent circonflèche, habituellement au dessous du veru montanum, distincte de l'empreinte du sphincter externe, elle était présente:

- . une fois sur deux dans les formes très obstructives,
- . une fois sur trois dans les formes peu obstructives.

II- L'ANALYSE DU CYSTOGRAMME (Tableau IV)

A- LES SIGNES DE LUTTE

Ils peuvent être absents, modérés (simple indentation de la silhouette), ou marqués (hypertrophie visible du détrusor, cellules, trabéculations).

Chez 12 enfants il existait de petits diverticules para-urétéraux. 4 autres présentaient de très volumineux diverticules latéraux.

B- LE COL VESICAL

Il peut être pathologique, forcé, béant, plutôt d'ailleurs dans les vessies atoniques que dans celles d'hypertrophie de lutte.

A l'inverse, il peut être subnormal, même si l'existence d'une chambre sous-cervicale, accentuant la saillie de la lèvre postérieure du col, lui donne un aspect faussement rétréci pouvant conduire à des gestes d'ouverture tout à fait illégitimes.

C- LE RESIDU POST-MICTIONNEL

Il peut être nul, l'hypertrophie du détrusor compensant l'obstacle par de hautes pressions.

Au contraire, et bien qu'on en sache la valeur relative en cystographie, il peut être conséquent. Mais il faut savoir l'apprécier en cas de reflux associé: faux résidu pyélique (GRASSET (56)).

D- LE REFLUX VESICO-URETERAL

Présent chez 45 enfants (50,5%) et 63 des 172 uretères explorés (36,6%), il fera l'objet d'un chapitre particulier lors du bilan de la jonction urétéro-vésicale.

TABLEAU IV

Analyse du cystogramme
(86 examens)

		Gr. 4	Gr. 3	Gr. 2	Gr. 1	Total
Signes de lutte	Absents :	7	7	8	15	37
	Modérés	6	5	3	-	14
	Marqués	29	4	2	-	35
Col vésical	Normal	41	15	13	15	84
	Béant	1	1	-	-	2
Résidu	Nul	5	2	12	9	28
	Marqué	31	10	1	5	47
	Non recherché	6	4	-	1	11

LE BILAN

I- BILAN DE LA FONCTION RENALE

Il doit comprendre au minimum: urée, créatininémie, ionogramme et pH sanguins. Les examens plus sophistiqués sont inutiles dans les formes peu obstructives.

A- L'UREE SANGUINE

- Elle est par définition normale chez les malades des groupes 1 et 2, peu perturbée chez ceux du groupe 3 (moyenne 0,37 g/l, extrêmes 0,21-0,55 g/l)
- Ses chiffres sont variables, mais toujours anormaux dans le groupe 4. Les taux atteints à l'arrivée de l'enfant n'ont qu'une valeur relative, car souvent majorés par la déshydratation. De plus, WILLIAMS (137) et ELLIS (44) remarquent qu'elle est rarement élevée les premiers jours de la vie (rôle épurateur du placenta), alors qu'elle s'élève très rapidement par la suite.

Quoi qu'il en soit, l'urée sanguine était chez ces 44 malades:

- . anormale, mais inférieure à 1g/l dans 50% des cas (22 enfants)
- . comprise entre 1 et 2g/l dans 36% des cas (16 enfants)
- . comprise entre 2 et 3g/l dans 13% des cas (6 enfants)

B- LE IONOGRAMME ET LE pH SANGUINS

montraient dans 27 formes graves des perturbations allant dans le sens d'une acidose hyperchlorémique.

C- LES EPREUVES FONCTIONNELLES RENALES

sont indispensables dans les formes très obstructives.

Les clearances de la créatinine, de l'inuline et du P.A.H., les épreuves de dilution-concentration, d'acidification, enfin la scintigraphie rénale avec pourcentage de fixation pour chaque rein, cherchent à donner une image analytique de la fonction rénale et, par leur répétition, un aspect évolutif et pronostique beaucoup plus fidèle que la simple appréciation urographique (AGUSTA, (1)).

1- Au départ

la réalisation de ces examens se heurte à de nombreux obstacles, dont le facteur temps n'est pas le moindre. L'atteinte fonctionnelle rénale (MATHIEU (93)) est alors inhomogène:

- à prédominance tubulaire, d'abord du pouvoir de concentration, puis des fonctions d'acidification
- avec atteinte non proportionnelle de la filtration glomérulaire

2- Après traitement de l'obstacle, correction de la déshydratation et contrôle de l'infection, les épreuves fonctionnelles deviennent au contraire essentielles. L'atteinte tubulaire peut régresser, avec ou sans modification de la filtration glomérulaire:

- au minimum l'atteinte devient homogène et se fixe à un niveau qui dépend du nombre de néphrons résiduels,
 - dans les meilleurs cas, la filtration glomérulaire augmente, d'abord rapidement après l'intervention, puis plus lentement.
- Les résultats dépendent de la qualité des contractions urétérales.

Il faut retenir que:

- l'épreuve de concentration est la meilleure pour dépister l'atteinte rénale et juger du succès des interventions.
- alors que les mesures de la filtration glomérulaire et de la fixation du bichlorure de mercure sont les plus aptes à déterminer les chances de récupération rénale et donc le pronostic.

II- BILAN DES VOIES URINAIRES SUPERIEURES

A- LES REINS

Nous n'analyserons dans ce chapitre que les 61 observations présentant un retentissement sur le haut appareil.

Deux examens n'ont pu être pratiqués. 59 urographies intra-veineuses sont donc interprétables, réalisées, précisons-le, après rétablissement de conditions normales d'hydratation, baisse de l'urée sanguine et éventuellement dérivation (5 cas) ou traitement de la valve (4 cas).

D'une façon un peu schématique, nous avons distingué cinq aspects dont la répartition est donnée par le Tableau V.

Tableau V

Aspect urographique des reins: Analyse globale.

	Groupe 4	Groupe 3
Reins muets	13	4
Secrétion retardée Cavités dilatées *	47	9
Secrétion précoce Cavités dilatées *	22	6
Pyélonéphrite isolée	—	7
Reins normaux	2	8

* Calices convexes ou en boules.

Une analyse plus sélective, tenant compte en premier lieu du rein le plus atteint, nous apprend que:

1- 16 malades présentaient un rein muet:

Rein contro-latéral	Groupe 4	Groupe 3
Muet	1	—
Secrétion retardée cavités dilatées	8	1
Secrétion précoce Cavités dilatées	3	1
Normal	—	2

2- 26 malades présentaient un rein à sécrétion retardée dans des cavités dilatées.

Rein contro-latéral	Groupe 4	Groupe 3
Idem	18	3
Sécrétion précoce Cavités dilatées	2	—
Normal	1	2

3- 13 malades présentaient un rein à sécrétion précoce dans des cavités dilatées.

Rein contro-latéral	Groupe 4	Groupe 3
Idem	8	1
Normal	1	3

4- 4 malades, tous du groupe 3, présentaient des signes isolés de pyélonéphrite:

- bilatérale 3 fois
- unilatérale 1 fois

On dénotait en outre:

- 4 syndrômes de la jonction pyélo-urétérale
- 6 petits reins unilatéraux, dont un sur reins en fer à cheval

Mention particulière doit être faite des formes très asymétriques dans lesquelles un rein semble avoir accusé un retentissement maximum, protégeant le rein contro-latéral qui est parfait. 5 malades présentaient ainsi un tractus urinaire fonctionnellement et morphologiquement normal d'un côté, associé de l'autre à:

- un rein muet 2 fois
- un rein dilaté avec une sécrétion très tardive 3 fois

Deux images radiologiques particulières, que nous n'avons pas rencontré chez nos malades, ont été décrites par DOCKRAY (41) et GARRETT (53) au cours des obstructions basses, et notamment les valves uréthrales, chez l'enfant. Elles témoignent de l'extravasation péri-rénale du produit de contraste, à la faveur d'une fuite au niveau du fornix, ou même d'une rupture calicielle, et s'accompagnent habituel-

lement d'ascite urineuse:

- le signe du C sous-capsulaire est dû à l'accumulation du produit de contraste entre la capsule et le parenchyme rénal, dessinant sur les clichés un C majuscule dont la concavité embrasse le rein qui est refoulé en bas et en dedans. La masse ainsi réalisée peut cliniquement en imposer pour un syndrome tumoral rétro-péritonéal.
- le signe P peut être réalisé lorsque l'extravasation se produit en dehors de la capsule, dans la loge rénale, les fusées opaques progressant le long de l'uretère correspondant permettant de dessiner approximativement un P majuscule. Le rein garde ici sa place normale.

B- LES URETERES ET LA JONCTION URETERO-VESICALE (Tableau VI)

1- Les méga-uretères: 89/177 uretères (1 agénésie unilatérale)

Leur caractère primitif ou secondaire est débattu. Il est probable que la majorité d'entre eux trouvent leur origine dans l'étranglement de la jonction urétéro-vésicale par la réaction hypertrophique du détrusor, ce dont témoignent les diminutions parfois spectaculaires du calibre urétéral après traitement de la valve.

WHITAKER (134) toutefois, note l'existence de méga-uretères non obstructifs à la manométrie, même en l'absence de reflux. BEURTON (13) et BRUEZIERE (24), refusant de conclure, parlent de méga-uretères associés.

- leur fréquence s'établit globalement ici à 50% des uretères (89/177):
 - . 83% dans le groupe 4
 - . 47% dans le groupe 3
- ils se répartissent chez 50 malades en:
 - . 39 bilatéraux (35 dans le groupe 4, 4 dans le groupe 3)
 - . 11 unilatéraux (3 dans le groupe 4, 8 dans le groupe 3)
- 48 méga-uretères (54%) sont le siège d'un reflux.

2- Le reflux vésico-urétéral: 63/177 uretères.

- sa fréquence, globalement de 35,5%, est d'autant plus faible que l'aspect est moins grave:
 - . groupe 4: 45% des uretères
 - . groupe 3: 41%
 - . groupe 2: 34,6%

TABLEAU VI

Uretères et jonction urétéro-vésicale.
Bilan global

		Gr. 4	Gr. 3	Gr. 2	Gr. 1	
MEGAS OU DOLICHOMEGA- URETERES	RVU -	37	11	-	-	48 mégas RVU-
	RVU +	32	5	-	-	37 mégas RVU+
	RVU ?	4	-	-	-	4 mégas RVU ?
URETERES FINS OU PEU DILATES	RVU -	5	9	17	29	24 RVU +
	RVU +	6	9	9	-	
TYPE NON PRECISE	RVU -	2	-	-	-	2 RVU +
	RVU +	2	-	-	-	
TOTAL URETERES		88	34	26	29*	
soit : 89 mégas / 177 uretères 63 reflux						

* 1 agénésie rénale unilatérale.

- il se répartit chez 44 malades en:

- . 19 reflux bilatéraux
- . 25 reflux unilatéraux

III- BILAN DE L'INFECTION URINAIRE

55 enfants (61%) présentaient une infection urinaire pré-opératoire. La proportion d'infectés est d'autant plus grande que la forme est plus grave:

- groupe 4 : 79%
- groupe 3 : 59%
- groupe 2 : 53%
- groupe 1 : 13%

IV- LA PLACE DE L'URETHROCYSTOSCOPIE MERITE D'ETRE SOULIGNEE:

Elle constitue une étape pré-thérapeutique permettant une ultime confirmation et, dans la même séance, le traitement de l'obstacle (CUKIER (39)).

Pour HENDREN (61,62), la mise en évidence des valves est d'autant plus fréquente et aisée que l'opérateur pense à les rechercher et que son expérience est plus grande.

On peut s'aider du remplissage préalable de la vessie et de la pression sus-pubienne qui dilatent l'urèthre prostatique et font saillir les valves. Lors du retrait de l'optique, outre l'allongement de l'urèthre postérieur entre le veru montanum et le col vésical, il est un signe indirect capital représenté par la perte subite de la vision dès que l'on franchit l'obstacle: c'est le signe du rideau urétral (SOLE-BALCELLS (118)). L'anse du résecteur, longeant la paroi postéro-latérale de l'urèthre postérieur de haut en bas peut également accrocher la valve et la déplisser.

Malgré ces artifices, la mise en évidence des valves reste difficile. L'uréthroscopie ne peut par ailleurs suffire, sauf peut être dans les formes majeures, à affirmer leur caractère réellement obstructif en se passant d'uréthrographie mictionnelle.

Elle permet en outre d'apprécier la trabéculatation du détrusor, l'aspect et l'emplacement des orifices urétéraux, mais elle est trompeuse quand à l'aspect du col, rendu saillant par la dilatation sous-cervicale.

TRAITEMENT

L'importance primordiale était autrefois attachée au traitement des valves, avec seulement un maigre regard sur les méthodes visant à l'amélioration de l'obstruction sus-jacente. CAMPBELL (28) en 1931, puis LOWSLEY et KIRWIN (83) en 1935, reconnurent l'importance, lorsque l'état du patient le nécessitait, d'obtenir au moins une amélioration des voies urinaires supérieures avant de traiter l'obstacle urétral.

C'est sous ce double aspect que se présente actuellement le traitement, visant tout à la fois le rétablissement de la perméabilité urétrale avec le minimum de séquelles sur la continence, l'amélioration, ou tout au moins la stabilisation de l'insuffisance rénale et de la dilatation, souvent extrême, des voies urinaires supérieures, enfin l'éradication de l'infection.

TRAITEMENT DE LA VALVE

I- LE CHOIX DE LA METHODE

A- CERTAINES RESTENT PEU UTILISEES

1- Le laminage progressif,

grâce à une sonde laissée en place de trois à six mois, a été proposé par CENDRON (31). Sa simplicité n'est qu'apparente: le maintien de la perméabilité de la sonde, l'entretien de la capacité vésicale, l'infection, entre autres, posent des problèmes difficiles et limitent les indications de cette méthode que nous n'avons jamais utilisée.

2- La chirurgie par voie haute,

soit transpubienne, type GROSS, soit sus et rétro-pubienne type MILLIN, reste très difficile: les valves sont basses, disposées en manche à air, ce qui accentue encore leur profondeur; l'hémorragie au fond de ce véritable puits est souvent notable. Tout ceci rend compte de la longueur et du caractère laborieux de l'intervention, qui peut ainsi paraître trop lourde pour des nouveaux-nés en mauvais état. Enfin l'incision intéresse nécessairement le col vésical et l'urèthre, majorant sérieusement les risques d'incontinence.

3 cas anciens (1965 et 1967) ont été traités par cette voie; l'un a dû être complété par fulguration endoscopique. Les difficultés opératoires et les troubles séquellaires de la continence nous ont fait abandonner cette voie d'abord.

3- La dilacération des valves avec le ballonnet d'une sonde de Fogarty,

procédé aveugle que nous avons utilisé une fois isolément et cinq fois en association avec la fulguration, peut entraîner une rupture de l'urèthre en dessous des valvules (1 cas, chez un sujet décédé précocément d'une cause sans rapport).

4- La technique de WILLIAMS (138)

Cet auteur, après avoir souligné que l'élément essentiel de l'obstruction est la fusion antérieure des valves, alors que la fulguration s'attaque surtout à la commissure postérieure, introduit dans l'urèthre un crochet métallique isolé dont seule l'extrémité est dénudée. En le ramenant, sous contrôle radiologique par amplificateur de brillance, contre le bord antérieur de l'urèthre, il accroche le rebord valvulaire antérieur et le détruit par électrocoagulation. La suppression de l'obstacle est immédiatement constatée grâce au contrôle télévisé.

Nous avons utilisé cette méthode 2 fois, sans succès évident puisqu'il a fallu associer, dans la même séance, une fulguration endoscopique.

On peut, là encore, reprocher le caractère un peu aveugle et le risque de léser la paroi antérieure de l'urèthre (1 cas ayant évolué sans rétrécissement).

B- EN FAIT, DEUX METHODES SEULEMENT NOUS PARAISSENT DEVOIR ETRE DETACHEES DES AUTRES ET JUSTIFIER UNE ETUDE COMPARATIVE:

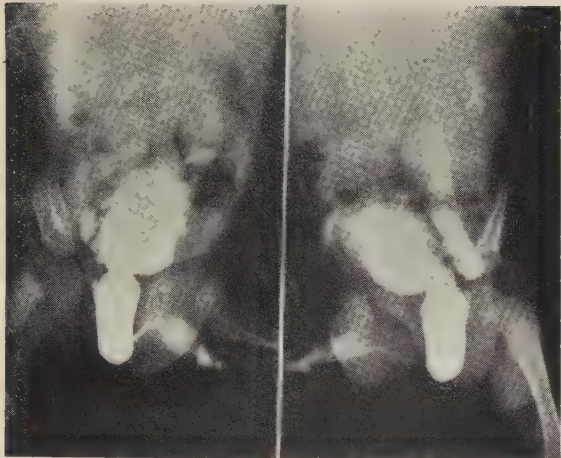
1- La chirurgie par voie périnéale

- Une incision en cupule renversée suivie d'une dissection du lambeau cutané qui est rabattu vers le bas permet de repérer le bulbe de l'urèthre puis, immédiatement en arrière, l'urèthre membraneux. On pratique alors une uréthrotomie longitudinale en repérant les deux berges uréthrales par des fils. Il est alors possible, en s'aidant soit d'un béniqué introduit par une cystostomie à minima, soit d'une sonde de Fogarty ou de petits crochets mousses introduits par l'uréthrotomie, de repérer les valves et les exciser ou les coaguler. L'urèthre sera fermé en un plan de fil résorbable très fin sur une sonde à demeure (10 jours) et le périné suturé en deux plans sur un drain.

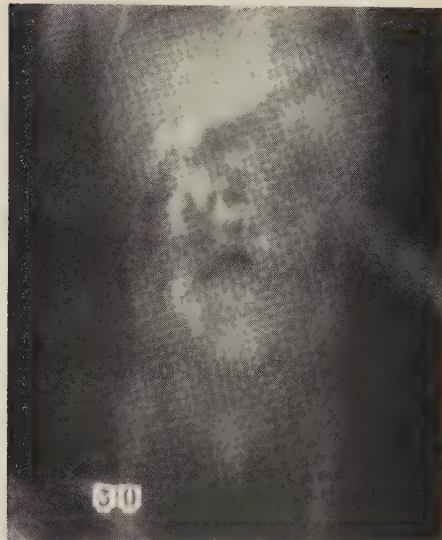
En fait, si l'uréthrotomie intéresse en avant le corps spongieux, une hémorragie constante va gêner considérablement l'opérateur; si elle est étendue en haut vers l'apex prostatique, elle va intéresser une partie importante du sphincter strié, ce qui aggrave les risques d'incontinence. Si l'uréthrotomie est limitée à la zone de 6 à 8 mm que l'on peut dégager entre l'apex prostatique et le corps spongieux refoulé en avant, le jour obtenu est très étroit.

OBS. No 19

H... 4 mois



Cystographie initiale: valves sous-montanales, reflux bilatéral.



UIV initiale. Cliché 30'.



Cystographie 6 mois après traitement de la valve par voie périnéale: urèthre parfait, disparition des signes de lutte vésicaux et du reflux.



UIV correspondante. Cliché 30'..

De toutes façons, il est difficile de réséquer clairement sous contrôle de la vue les valvules dont l'insertion se situe au dessus du sphincter externe. Souvent l'opérateur, gêné par le saignement et l'étroitesse du champ, dilacère plus qu'il n'excise, mais finalement le résultat radiologique est le plus souvent très satisfaisant.

La chirurgie par voie périnéale, qui peut donner de très bons résultats, n'en reste pas moins laborieuse et c'est pourquoi VALAYER (127) a proposé, dans certains cas, de la simplifier à l'extrême en se limitant à une simple uréthrotomie longitudinale au niveau des valvules, sans les réséquer, sous réserve de ne pas suturer l'urèthre et de le laisser cicatriser sur un cathéter silastic laissé en place pendant un mois. Nous n'en avons pas l'expérience, et tous nos malades ont bénéficié d'une fermeture primitive de l'urèthre.

- La chirurgie par voie périnéale garde pour nous des indications certaines. Nous l'avons utilisée 21 fois, dont 4 après échec d'une fulguration préalable, et pour le traitement de 5 diaphragmes. Dans un cas seulement il s'agissait d'une forme peu obstructive, après échec d'une fulguration.

Cette attitude, assez personnelle, nous situe peut-être à contre-courant du mouvement actuel qui tendrait à généraliser le traitement endoscopique. Mais chez le nouveau-né et le nourrisson de quelques mois, la difficulté du geste endoscopique est telle que le résultat peut être acquis à meilleur prix par une voie périnéale, moins traumatisante pour l'urèthre, notamment dans les formes en manche à air descendant suffisamment bas. Enfin et surtout, cette méthode permet d'obtenir d'emblée une perméabilité uréthrale satisfaisante, pratiquement sans risque de rétrécissement.

- Les complications sont en effet rares:
 - . aucun échec sur la valve,
 - . une uréthrorragie abondante au 3e jour, cédant à la simple compression périnéale,
 - . une seule complication grave, d'ailleurs indirecte, mais ayant en définitive imposé la dérivation: abcès sous-uréthro-cervical consécutif à une fausse route lors d'une dilatation pratiquée dans un autre centre.

2- La chirurgie endoscopique

- a/ On peut utiliser le résecteur, mais, même miniaturisé, il reste volumineux, traumatisant, et surtout il y a un risque important de léser la paroi uréthrale et le sphincter externe par une coupe trop profonde. Or, le geste est très difficile à doser. Pour cette raison MAHONY (88) remplace l'anse du résecteur par un valvotome tranchant dont la précision lui paraît plus grande.

b/ La fulguration a notre préférence et constitue pour nous la méthode de choix chez le grand enfant, à partir de 1 ou 2 ans.

- Nous utilisons l'uréthrocystoscope à vision directe et lumière froide 10 Ch. de STORZ. Après repérage des valves, l'intervention est réalisée sous courant d'eau continu. Comme le conseille HENDREN (61,62), les valves sont attaquées sur leur rebord inférieur. On procède par de nombreuses et brèves applications en repérant fréquemment le veru montanum et la zone du sphincter externe.

Cette technique a été utilisée 61 fois, dont une, nous l'avons vu, pour compléter une voie haute.

Même entre des mains très expérimentées, la destruction des valves par électrocoagulation endoscopique reste difficile. Il n'est pas rare de devoir procéder à plusieurs séances (11 malades) et ceci malgré la pratique habituelle d'une uréthrographie mictionnelle per-opératoire. Enfin, le risque de traumatisme de l'urètre et de rétrécissement n'est pas négligeable et certains préfèrent, chez le nouveau-né, introduire le cystoscope par une uréthrostomie périnéale (BRUEZIERE (23), KENDALL (73)). De cet artifice on peut rapprocher la technique de JOHNSTON (68,70): après uréthrostomie périnéale, cet auteur introduit dans l'urètre un otoscope (diamètre à l'extrémité du cône: 4,5 mm) et détruit les valves, au besoin chargées sur un crochet, par électrocoagulation. Cet artifice a été utilisé 2 fois.

- Les complications sont dominées par le rétrécissement uréthral:

- . 4 malades ont présenté une telle évolution après une seule séance de fulguration (2 enfants de moins d'un mois, deux de plus de neuf ans). L'un d'entre eux avait présenté une effraction accidentelle de la paroi, décelée par l'uréthrographie per-opératoire.

Tous ont guéri: 3 après quelques séances de dilatation, le dernier après incision du rétrécissement par voie périnéale.

- . L'étiologie et la fréquence de ces rétrécissements est diversement appréciée: VAAGE (126) rapporte 1 cas sur 17 coagulations, CORNIL (35) un autre après résection. KENDALL (73) accuse la trop grande taille de l'instrument qu'il introduit depuis par uréthrostomie périnéale; BUECHSEN (27) fait de l'âge l'élément prédominant: chez les survivants de moins de trois mois, 25% présentaient un rétrécissement!

3- Les résultats de ces deux méthodes peuvent être évalués chez 76 malades:

- 18 opérés par voie périnéale (exclus: 1 décès, 2 dérivés)
- 58 traités par électrocoagulation endoscopique (exclus: 1 décès, 2 dérivés)

à/ La perméabilité uréthrale

est appréciée d'après son aspect radiologique:

- . bon résultat: aspect normal
- . résultat intermédiaire: l'urèthre postérieur garde un certain degré de dilatation résiduelle, mais l'urèthre antérieur est largement perméable. Il n'y a pas de rupture nette de calibre.
- . mauvais résultat: dilatation franche en amont de l'insertion des valves.

RESULTATS SUR LA PERMEABILITE URETHRALE

	BONS	INTERMEDIAIRES	MAUVAIS
VOIE PERINEALE	13 72%	4 22%	1 5,5%
ELECTROCOAG. ENDOSC.	49 84%	8 13%	1 1,7%

Les mauvais résultats ont toujours été observés dans les formes très obstructives. Par contre, les résultats intermédiaires se répartissent en proportion égale dans les formes peu et très obstructives.

Enfin, le pourcentage de bons résultats est légèrement supérieur lorsque le traitement a été effectué par voie endo-uréthrale (84% contre 72%), mais cette constatation doit être tempérée par deux éléments:

- la quasi-totalité des formes peu obstructives (27/28), donc du grand enfant, a été traitée par fulguration. Il est logique de penser que l'urèthre postérieur ayant moins souffert manifeste une tendance plus rapide à récupérer un aspect normal. L'absence de mauvais résultat dans ces formes va dans ce sens.
- les résultats obtenus par la voie périnéale le sont d'emblée, assurant donc une décompression particulièrement rapide, au contraire du traitement endoscopique qui a nécessité chez 11 malades deux, trois, voire quatre séances.

OBS. No 12

M... 3 semaines



Cystographie: valves sous montanals; reflux bilatéral.



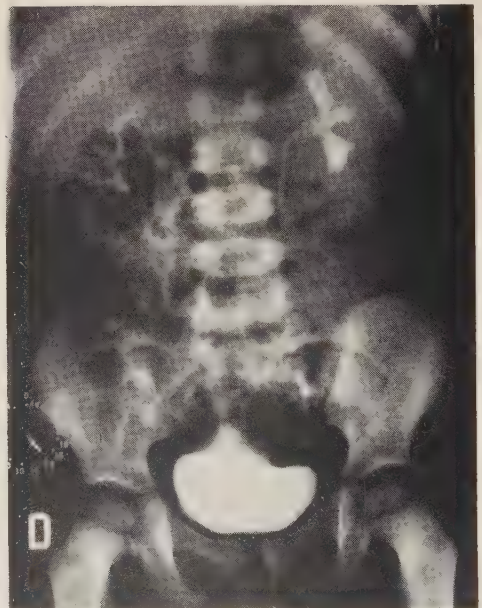
Cystographie 11 mois après traitement de la valve par voie périnéale.

OBS. No 34

D... 2 ans 1/2



UIV. Cliché 30'. Retentissement très asymétrique; rein droit détruit, stase gauche avec excellent cortex.



UIV. Cliché 20'. 10 mois après traitement de la valve (Fulguration endo-urétrale) et néphro-urétérectomie droite.

Notons enfin que la persistance du reflux uréthro-séminal est sans valeur indicative: 21 présents au départ, 3 seulement ont disparu. Nous n'avons pas observé d'épididymite.

b/ La vidange vésicale

est appréciée d'après le résidu post-mictionnel:

- . bon résultat: résidu nul
- . résultat intermédiaire: résidu acceptable
- . mauvais résultat: résidu important.

RESULTATS SUR LA VIDANGE VESICALE

	BONS	INTERMEDIAIRES	MAUVAIS
VOIE PERINEALE	16 88,8%	2 11%	-
ELECTROCOAG. ENDOSC.	53 91%	5 8,6%	-

Ces résultats sont à rapprocher de ceux constatés sur la perméabilité uréthrale: la vidange vésicale se fait de façon satisfaisante même lorsque l'aspect radiologique n'est pas parfait.

c/ La continence post-opératoire.

Nous avons distingué:

- . les bons résultats: continence normale, de jour comme de nuit, compte tenu de l'âge de l'enfant qui peut, dans certains cas, rendre l'appréciation difficile.
- . les résultats intermédiaires: perturbation diurne ou nocturne, ou les deux, de survenue parfois occasionnelle, souvent influencée par l'effort, la fatigue, mais encadrée de moments où l'enfant est entièrement sec, et de mictions normales.
- . les mauvais résultats: incontinence totale permanente.

1/ Dans les formes très obstructives:

RESULTATS SUR LA CONTINENCE

	BONS	INTERMEDIAIRES	MAUVAIS
VOIE PERINEALE	8 44,4%	9 50%	1 5,5%
ELECTROCOAG. ENDOSC.	15 48,3%	12 38,7%	4 12,9%

La proportion d'incontinence totale est plus importante dans le groupe traité par voie endo-urétrale, ce qui est probablement à mettre au passif de la méthode.

2/ Dans les formes peu obstructives (27 coagulations endoscopiques, 6 malades perdus de vue ou trop proches du traitement):

- la continence post-opératoire globale est la suivante:

- . 6 bons résultats
- . 15 résultats intermédiaires
- . mauvais ou aggravés: 0

- en fait, il est beaucoup plus riche d'enseignement de ne prendre en considération que les enfants qui consultaient pour des troubles de la continence (15 électrocoagulations):

. action sur les symptômes diurnes (11 malades concernés):

- 5 bons résultats (disparition)
- 1 résultat moyen (amélioration)
- 5 echecs (persistance)

. action sur les symtômes nocturnes (13 malades concernés)

- 2 bons résultats
- 3 résultats moyens
- 8 échecs

. aucun des 9 enfants présentant à la fois des signes diurnes et des signes nocturnes n'a vu les deux disparaître complètement.

Les troubles de la continence motivant la consultation sont donc difficiles à combattre. L'énurésie, notamment, est particulièrement rebelle (HENDREN (62)), alors que l'incontinence diurne s'améliore plus volontiers.

II- LES TROUBLES DE LA CONTINENCE REPRESENTENT LA PRINCIPALE SEQUELLE SUR LE BAS APPAREIL

A- LEUR SIGNIFICATION N'EST PAS UNIVOQUE

S'il est probable que certaines incontinenes sont dûes à des lésions opératoires, beaucoup pensent qu'il ne s'agit pas de l'étiologie la plus fréquente:

- Pour BRUEZIERE (25) et MAHONY (87), certaines incontinenes peuvent être expliquées par l'intolérance à la distension d'un détrusor hypertrophié, associée à une compétence sphinctérienne diminuée par la dilatation urétrale.
- JOHNSTON (69,70), STEPHENS (30) et WILLIAMS (137) pensent que la distension prolongée de l'urèthre postérieur est l'élément prédominant. Celle-ci empêcherait la maturation du système sphinctérien.
- Il faut de toute façon souligner le rôle important de l'effort, de la fatigue ("stress incontinence") expliquant les pertes diurnes, et de la baisse de la vigilance expliquant les pertes nocturnes.

B- LA FREQUENCE DE CES TROUBLES EST DIVERSEMENT APPRECIEE

- BRUEZIERE (25) n'a pas d'incontinence post-opératoire, bien qu'il utilise le resecteur; HENDREN (61,62) en parle peu; 70% des enfants de STEPHENS (30) sont continents.
- A l'opposé, WHITAKER (133), analysant la série de WILLIAMS (138) rapporte qu'aucun des patients n'avait, dans la période post-opératoire précoce, un contrôle mictionnel normal. A long terme, les 112 malades suivis se répartissent en:

. continents	: 29%
. intermédiaires	: 38%
. incontinents totaux:	33%

-Dans notre série:

- . sur les 49 malades présentant une forme très obstructive dont la continence peut être appréciée:

22 sont continents (45%)

22 ont une continence imparfaite (45%)

5 sont totalement incontinents (10%)

- . sur les 15 malades présentant une forme peu obstructive traduite par des troubles de la continence:

1 (énurésie primaire) a vu les symptômes disparaître

7 ont été améliorés

les autres sont sans changement

C- DIVERS ELEMENTS FAVORISANT L'INCONTINENCE POST-OPERATOIRE ONT ETE AVANCES:

1- Le jeune âge au moment du traitement (WHITAKER (133), WILLIAMS (138))

Ce facteur ne semble guère évident dans notre série, puisque les 41 malades à continence imparfaite représentent:

- 38% des enfants traités avant un mois. Notons cependant dans ce groupe la présence de 3 des 5 incontinents totaux.
- 31% des enfants traités entre un mois et un an.
- 56% des enfants traités après un an.

2- La technique de traitement des valves qui, pour WHITAKER (133), est sans rapport.

Ici cependant, en ne considérant que les formes très obstructives, nous trouvons une différence significative entre:

- le traitement endoscopique: 42% d'enfants à continence imparfaite
- la chirurgie par voie périnéale: 56% d'enfants à continence perturbée.

3- Le traitement de la valve sur une vessie défonctionnalisée par la dérivation bilatérale (BRUEZIERE (22)).

4- L'association à un geste sur la vessie fait l'unanimité comme facteur d'incontinence:

- a/ Non pas l'ablation des diverticules vésicaux, qui peut être justifiée par leur volume parfois monstrueux, constituant une chambre d'expansion gênant la vidange vésicale et urétérale, source de stase pérennisant l'infection ou le reflux (5 diverticulectomies)

b/ Mais surtout une intervention sur le col vésical

- Nous considérons actuellement qu'il n'y a pas d'indication immédiate à toucher au col. Sa saillie n'est souvent qu'apparente (CHATELAIN (33), WILLIAMS (37)), et "il faut résister à cette tentation" (STEPHENS (30)). Le plus souvent l'évolution donnera raison et, une fois l'obstruction uréthrale levée, l'hypertrophie du col cèdera (WATERHOUSE (130)), permettant la préservation d'une zone importante pour le maintien de la continence. Il existe cependant d'indiscutables maladies du col associées (VAAGE (126)) ou même secondaires, se développant après la destruction des valves (JOHNSTON (69)), mais elles sont rares et pourront justifier un traitement en leur temps, après avoir acquis la certitude qu'il n'existe plus de facteurs obstructifs sur l'urèthre.
- Quoi qu'il en soit, 18 malades ont eu un geste sur le col:
 - . 12 incisions de la lèvre postérieure par voie endoscopique, incision que nous pratiquons médiane, sur quelques millimètres
 - . 3 révisions de l'anneau antérieur (HENDREN), plastie YV à minima ne descendant pas sur l'urèthre;
 - . 3 interventions associant les deux.
- 16 de ces enfants urinent par les voies naturelles; 9 d'entre eux (56%) ont des troubles de la continence (WHITAKER (133): 88%).

5- Par contre, la récupération d'un aspect radiologique cervico-urétral normal n'implique pas une continence satisfaisante: 20 enfants à continence imparfaite sont dans ce cas.

D- LE DEVENIR DE L'INCONTINENCE EST ENVISAGE AVEC OPTIMISME PAR BEAUCOUP D'AUTEURS:

- A court terme pour MAHONY (87) et WHITAKER (133) qui estiment qu'une amélioration sensible survient après quelques mois, parallèlement au relâchement du détrusor;
- A plus long terme pour JOHNSTON (69), STEPHENS (30), KENDALL (73), WILLIAMS (136) qui pensent que la guérison survient spontanément chez l'adolescent. La puberté donne lieu au développement de la prostate et du tissu fibro-musculaire qui l'entoure et, par ce moyen, l'urèthre est mieux soutenu.
- En attendant cette période, divers traitements ont été utilisés:
 - . JOHNSTON (69) conseille la stimulation faradique du périnée et des exercices de resserrement du sphincter (tenter d'arrêter la miction), améliorant le tonus de la musculature du plancher pelvien.

- . WILLIAMS (136) et WHITAKER (133), dans des formes où l'incontinence est la principale séquelle, ont tenté quatre fois l'implantation de stimulateurs du plancher pelvien avec deux échecs, une amélioration et un très bon résultat.
- . On ne saurait enfin négliger l'apport de l'Imipramine qui peut conduire à une très grosse amélioration (WILLIAMS (138)).
- . Peut être cependant faudra-t-il discuter dans quelques années l'implantation d'un sphincter artificiel?

TRAITEMENT DES VOIES URINAIRES SUPERIEURES

Il ne s'adresse qu'aux 61 malades présentant une forme très obstructive (groupes 3 et 4)

Nous mettrons à part:

- le traitement médical de l'insuffisance rénale qui, en général, contrôle bien les troubles hydro-électrolytiques par la supplémentation hydrique, éventuellement l'apport bicarbonaté et sodé et peut, dans certaines formes gravissimes, justifier le recours temporaire à la dialyse péritonéale (JOHNSTON (70)). L'indication, à vrai dire, en est rare, et nous n'avons, jusqu'à présent, jamais eu à la poser. Ce traitement, qui prolonge l'acte opératoire, doit aussi le précéder: les quelques heures consacrées à la rééquilibration hydro-électrolytique vont souvent transformer l'état général.
- le traitement médical de l'infection urinaire, complément indispensable de l'acte chirurgical. L'utilisation prudente d'antibiotiques néphrotoxiques est souvent commandée par sa gravité.
 - . dans les formes peu obstructives, tous les malades sont stériles en permanence après arrêt du traitement;
 - . dans les formes très obstructives, six malades (dont trois urétérostomies cutanées transigmoïdiennes dont le compte de germes est difficilement interprétable) restent infectés.

I- LE DRAINAGE DES URINES: LES DERIVATIONS DE NECESSITE

Nous admettons que seules les formes avec altération de la fonction rénale justifient une dérivation haute des urines, d'emblée devant un état de détresse urologique, ou secondairement devant l'insuffisance ou l'absence d'amélioration apportée par la levée de l'obstacle urétral. Seuls des phénomènes infectieux secondaires, mettant les jours de l'enfant en danger, peuvent pousser à une dérivation dans les autres formes.

Tous les enfants ayant nécessité un drainage urinaire présentaient une altération de la fonction rénale (groupe 4). Un seul malade du groupe 3 a subi une dérivation unilatérale haute temporaire sur un rein muet.

Plusieurs méthodes ont été utilisées:

A- LA SONDE A DEMEURE

- Elle constitue le complément obligatoire du traitement de la valve. En dehors de cette indication, la plupart, comme CUKIER (39), ne la considèrent que comme une aide utilisable à court terme, durant les quelques jours nécessaires pour obtenir l'amélioration qui permettra de supporter les investigations urologiques et l'intervention chirurgicale.

Sous réserve de cette utilisation brève, MONTFORT ('96) pense qu'elle assure un drainage équivalent à une urétérostomie cutanée s'il existe un reflux associé.

A plus long terme, on lui reproche l'insuffisance du drainage des voies urinaires supérieures qui, en raison de la dilatation et des tortuosités, restent "d'immenses lacs où l'urine stagne" (CENDRON (31)) et la possibilité de rétrécissements (AGUSTA (1), HENDREN (62)).

- STEPHENS (30) utilise toutefois une technique de drainage transurétral sous dépression qui semble lui donner satisfaction: un cathéter de gavage No 5 est mis en aspiration douce permanente (-6cm d'eau). Des instillations vésicales à la néomycine à 2% sont pratiquées toutes les six heures.

S'il existe un reflux, il pense que la néomycine favorise la stérilisation du haut appareil; dans le cas contraire, la pression négative améliore le drainage des uretères.

Ce mode de drainage, auquel il attribue une part importante de la réduction de mortalité observée depuis 1962, n'est simple qu'en apparence et nécessite une surveillance continuelle. Il est par ailleurs limité dans le temps: l'absence d'amélioration nette au bout de trois semaines impose le choix d'une autre dérivation.

- 11 malades ont été drainés par cathéter urétral simple avant le traitement de la valve, par nos soins ou par ceux des services de médecine qui nous les ont adressés.
 - . dans six cas il s'agissait d'un geste de nécessité chez des enfants urémiques en très mauvais état général, préalable rapide à une dérivation haute, dès le rétablissement de meilleures conditions métaboliques.
 - . dans les cinq autres cas le drainage a été prolongé une à trois semaines, chez des enfants infectés en rétention chronique incomplète. Deux seulement n'ont pas subi de dérivation haute ultérieure.

B- LA CYSTOSTOMIE

- Elle n'apporte pas un meilleur drainage, mais expose en outre à la sténose aiguë de la jonction urétéro-vésicale, par rétraction extrême du détrusor hypertrophique CENDRON (31) et DOR (43) rapportent ainsi trois cas d'anurie post-opératoire suivie de décès.
- Deux enfants, décédés, ont eu une cystostomie:
 - . 1'une faite ailleurs et suivie d'anurie qui nous l'a fait adresser,
 - . 1'autre pratiquée par nous (1965)

Nous ne pensons pas qu'il existe actuellement d'indication restante de la cystostomie de drainage.

C- L'URETEROSTOMIE CUTANEE

constitue le meilleur mode de drainage des uretères dilatés. C'est aussi le plus complexe, par l'enchaînement des actes opératoires qu'il sous-entend.

25 malades, sur les 61 qui présentaient un retentissement sur les voies urinaires supérieures ont eu, à un moment ou à un autre de leur évolution, une urétérostomie cutanée: 17 bilatérales, 8 unilatérales.

1- La technique utilisée

- a/ Jusqu'en 1970 nous pratiquions volontiers, mais non de façon systématique, des urétérostomies terminales basses, sectionnant l'uretère au ras de la vessie et réséquant une portion de longueur variable de manière à supprimer le maximum de coutures tout en conservant une longueur suffisante pour permettre une réimplantation ultérieure. Si celle-ci est indispensable, la méthode est séduisante, ménageant au mieux la vascularisation urétérale. On peut en revanche lui reprocher de laisser un segment important d'uretère

au dessus de la bouche, ne favorisant pas le drainage, mais surtout d'obliger à une réimplantation pas toujours indispensable et en tous cas difficile dans une vessie pathologique.

- 18 uretères, chez 11 malades, ont été dérivés par urétérostomie terminale basse:

- . 16 d'emblée, ou après quelques jours de sonde à demeure
- . 2 secondairement, sur des reins qui ont dûs par la suite être enlevés.

- les complications concernent essentiellement la réimplantation et seront revues à ce chapitre.

- le bilan s'établit donc de la façon suivante:

- . 2 uretères chez un sujet décédé
- . 5 néphro-urétérectomies pour rein détruit
- . 5 uretères non remis en circuit:
 - .. 4 du fait d'une réimplantation contro-latérale compliquée, la fonction rénale résiduelle interdisant toute tentative ultérieure,
 - .. 1 du fait de la rétraction vésicale (néphrectomie contro-latérale).
- . 6 uretères réimplantés sans complication avec deux bons résultats sur le rein, deux moyens et un mauvais.

b/ Actuellement, et comme la tendance générale semble le dessiner, nous pratiquons plus volontiers des urétérostomies latérales hautes assurant un drainage plus direct et une remise en circuit plus facile par résection-anastomose emportant la jonction pyélo-urétérale, évitant par là les coutures sous-pyéliques qu'on rencontre parfois après anastomose urétéro-urétérale, ainsi que l'interruption brutale du péristaltisme au niveau de la cicatrice. Si une réimplantation s'avère nécessaire, elle sera effectuée dans un temps opératoire distinct, avant ou après la remise en circuit, afin de ménager la vascularisation.

- Deux techniques sont utilisées:

- . urétérostomie en boucle (loop ureterostomy) de réalisation rapide et aisée
- . urétérostomie en Y, selon la technique de SOBER (117), qui laisse passer une certaine quantité d'urine dans la vessie.

- 24 uretères, chez 16 malades, ont été dérivés par urétérostomie latérale haute (22 boucles, 2 Y):
 - . 9 d'emblée ou après quelques jours de sonde à demeure jugée insuffisante
 - . 15 secondairement:
 - .. 2 fois après cystostomie
 - .. 10 fois après le traitement de la valve
 - .. 3 fois après échec d'une réimplantation.

- les complications sont essentiellement représentées par la rétention urétéro-rénale:
 - . Celle-ci peut avoir pour origine une courbure sous-pyélique en amont d'une bouche non sténosée (3 cas), ou une sténose de la bouche (4 cas).
 - . Si la reconstruction est imminente, il est possible de temporiser en rétablissant le drainage par une sonde urétérale ou des dilatations. Dans le cas contraire, la dérivation doit être retouchée.

- le bilan de ces 24 dérivations s'établit de la façon suivante:
 - . pour les 9 uretères dérivés d'emblée:
 - .. 1 uretère chez un sujet décédé précocément d'une cause sans rapport, alors que l'évolution était favorable
 - .. 4 dérivations définitives (2 cutanées directes du fait de l'aggravation observée après la fermeture simple, 2 transigmoïdiennes du fait de la gravité de l'altération rénale)
 - .. 4 uretères ont pu être remis en circuit après 2 récupérations rénales moyennes et 2 médiocres
 - . pour les 15 uretères dérivés secondairement:
 - .. 2 uretères chez un sujet décédé (cystostomie préalable)
 - .. 1 néphro-urétérectomie pour rein détruit
 - .. 3 dérivations définitives dont 1 transigmoïdienne
 - .. 9 remises en circuit après 5 bonnes récupérations rénales et 4 moyennes.

2- Dans l'ensemble, l'urétérostomie cutanée assure une excellente préservation du potentiel rénal restant :

L'amélioration morphologique des voies urinaires supérieures et le rétablissement du péristaltisme urétéral surviennent rapidement, dans les premiers mois (TANAGHO (123)): 19 uretères ont pu être remis en circuit, en général avant un an, avec un délai moyen de cinq mois.

L'amélioration de la fonction biologique peut par contre se poursuivre longtemps (MATHIEU (93)): 7 reins ont récupéré une fonction tout à fait normale.

Parallèlement, l'infection urinaire a demandé en moyenne 11 mois avant d'être jugulée, avec des extrêmes de deux mois à plusieurs années.

Mais la remise en circuit pose le problème de son opportunité:

a/ C'est dire l'importance du bilan complet comprenant, outre l'urographie et la cystographie mictionnelle:

- une urétérographie descendante lorsque la dérivation est latérale, avec étude des contractions urétérales et des pressions de passage dans la vessie
- des études séparées, biologiques et éventuellement scintigraphiques.

b/ Avec BRUEZIERE (24), on peut admettre que:

- s'il s'agit d'un rein unique ou si le rein opposé est très déficient, divers critères doivent être réunis:
 - . récupération aussi complète que possible du rein
 - . disparition de l'infection
 - . péristaltisme urétéral efficace
 - . autres lésions de l'appareil urinaire, notamment urétrales traitées efficacement, à l'exception du reflux qui pourra disparaître spontanément après le rétablissement de la continuité, sinon son traitement chirurgical en sera grandement facilité.

- si le rein opposé est normal ou garde une bonne fonction, un des critères peut faire défaut, à l'exception de la perméabilité uréthrale, si les autres sont respectés:

- . récupération partielle du rein qui ne s'aggraverait pas si l'uretère fonctionne correctement
- . persistance d'une infection urinaire qui disparaîtra après urétérorraphie
- . ou uretère encore dilaté s'il a récupéré un bon péristaltisme, à condition d'avoir de bons passages urétéro-vésicaux.

c/ Malgré ces précautions, il existe d'indiscutables aggravations secondaires après remise en circuit:

- que ce soit après fermeture simple d'une urétérostomie latérale (3 cas)
- ou après réimplantation (4 cas)

La médiocre valeur du péristaltisme urétéral, une poussée d'infection urinaire, en sont probablement la cause. Si le potentiel rénal est encore suffisant, on peut admettre qu'il faille "payer le prix" du rétablissement de la continuité. Dans le cas contraire, force est parfois de rétablir la dérivation, souvent définitive (1 cas)

3- Deux complications doivent être détachées des autres:

a/ Le syndrome de lever d'obstacle n'est pas propre aux urétérostomies.

Il a marqué les suites immédiates de 3 malades dont le drainage urinaire avait été assuré pour l'un par sonde à demeure, pour les deux autres par urétérostomie cutanée bilatérale.

Ce syndrome est caractérisé par une augmentation parfois considérable de la diurèse qui, bien que la concentration ne soit pas très élevée, entraîne une augmentation de l'élimination des électrolytes qui doit être traitée sans retard.

b/ La rétraction vésicale est par contre propre aux dérivations bilatérales dont elle constitue la complication majeure. Elle est due à l'extrême contraction du détrusor après la décompression.

- Nous avons observé 3 évolutions de ce type sur 17 dérivations bilatérales, mais la rétraction n'a empêché qu'une reconstruction la fonction rénale des deux autres étant par trop altérée pour

pouvoir l'envisager. Mais ces vessies rétractées doivent être différenciées des simples réductions de capacité, fréquentes après défonctionnalisation temporaire, réversibles après remise en circuit. On assiste alors à la récupération progressive de la capacité et de la souplesse de la vessie, dans des proportions parfois surprenantes: BRUEZIERE (24) a agrandi par plastie sigmoïdienne une petite vessie de dérivation qui a retrouvé une capacité subnormale au dessous d'un greffon qui paraît "bien illusoire" à l'auteur.

- Deux éléments semblent indispensables pour que se produise cette complication: l'hypertrophie du détrusor (TANAGHO (123)), l'infection profonde favorisant la fibrose secondaire (LOME & WILLIAMS (82)).
- Le problème de la responsabilité du temps de dérivation est plus débattu:
 - . LOME (82) ne trouve pas de différence significative de durée entre les vessies rétractées et les autres. Dans ce sens vont nos constatations: les six vessies dérivées définitivement que nous avons pu explorer n'ont donné lieu qu'à trois rétractions vésicales. Par ailleurs, les dix vessies défonctionnalisées par l'urétérostomie bilatérale qui ont pu être remises en circuit ont été dérivées en moyenne 8,9 mois avec un extrême à 2 ans 8 mois.
 - . KENDALL (73) et TANAGHO (123) pensent l'inverse et refusent la dérivation totale au delà de trois mois.
- La prévention de cette complication est difficile:
 - . Il a été proposé de faire des instillations quotidiennes de sérum physiologique dans le but de conserver à la vessie sa souplesse et sa capacité. Mais cette méthode est astreignante, obligeant à des cathétérismes répétés ou au maintien d'une sonde, et exige une aseptie difficilement réalisable lorsque l'enfant n'est plus hospitalisé. Certains enfin (BRUEZIERE (24)) lui reprochent même un risque de sclérose vésicale.
 - . La solution sera peut-être apportée par la pratique systématique d'urétérostomies en Y. FELDERHOF (47) a récemment rapporté une étude comparative qui fait naître un certain espoir: 15 boucles bilatérales, 4 rétractions vésicales; 10 Y, aucune rétraction.

D- LES NEPHROSTOMIES ET PYELOSTOMIES

se voient reprocher le risque de sacrifice parenchymateux pour un drainage incomplet puisque latéral, la possibilité d'infection et de lithiase (HENDREN (62)), enfin la difficulté de changement de la sonde.

Nous avons utilisé ce drainage chez 7 malades:

- exceptionnellement à titre isolé: néphrostomie bilatérale d'emblée chez un malade présentant une gigantesque urétéro-hydronéphrose: cavités couvrant 9 vertèbres, cortex réduit à une mince pellicule, énormes dolicho-méga-uretères. L'urétérostomie aurait ici été insuffisante.
- le plus souvent dans le cadre d'une autre chirurgie: 6 indications occasionnelles pour drainer les urines au dessus d'une sténose iatrogène.

E- LES DERIVATIONS TRANS-INTESTINALES (3 malades)

- Les indications sont rares, chez des enfants déjà dérivés par urétérostomie cutanée, la remise en circuit s'avérant impossible pour des conditions générales ou locales. Si la marche de l'insuffisance rénale est telle qu'on peut prévoir à brève échéance la nécessité d'une épuration extra-rénale, nous laissons l'urétérostomie cutanée. Si au contraire la période qui en sépare peut être longue, nous préférons l'urétérostomie cutanée trans-intestinale dont le confort est meilleur et l'appareillage plus facile.
- Nous utilisons le sigmoïde dont l'anse isolée est extra-péritonisée et branchée le plus souvent à gauche, mais peut également l'être à droite suivant les conditions locales, la longueur d'uretère disponible...

II- TRAITEMENT DE L'URETERE ET DE LA JONCTION URETERO-VESICALE (MEGA-URETERE ET/OU REFLUX): LES REIMPLANTATIONS.

Pathologies du méga-uretère et du reflux, très fréquentes puisqu'elles concernent 66 malades sur 89 (74%), se chevauchent nettement:

- 22 enfants porteurs de méga(s) sans reflux
- 28 porteurs de méga(s) reflnants
- 16 porteurs de reflux sur uretères fins ou peu dilatés.

En excluant de ce chapitre 3 enfants décédés avant tout traitement, il reste 63 malades porteurs de:

- 48 mégas non reflnants
- 37 mégas reflnants
- 24 reflux sur uretères fins ou peu dilatés.

A- LES TECHNIQUES

Sans revenir sur les dérivations ou les excrèses, on peut utiliser:

1- La réimplantation urétéro-vésicale anti-reflux

Rendue très difficile par les modifications de la vessie dans les formes très obstructives, elle est menée habituellement selon une technique dérivée à la fois de celle de PAQUIN et de POLITANO-LEADBETTER. Trois réimplantations ont utilisé une technique différente (1 BISCHOFF, 1 Triangular Flop, 1 COHEN).

Elle est associée, dans les méga-uretères, à une résection de longueur variable destinée à supprimer les coutures les plus basses et éventuellement le segment rétréci apéristaltique.

2- La réimplantation associée au modelage

Celui-ci, réalisé par voie extra-vésicale, a pour but de restaurer un péristaltisme efficace ou de faciliter la réimplantation qui sera menée selon la technique habituelle. Nous le limitons à la partie basse de l'uretère sans remonter au-delà du détroit supérieur. Deux enfants ont subi secondairement un modelage haut complémentaire.

B- LES COMPLICATIONS DES REIMPLANTATIONS URETERO-VESICALES

1- 39 uretères, chez 25 malades, ont été réimplantés sans modelage.

Les complications concernent 11 malades (44%) et 12 uretères (31%):

a/ 4 sténoses d'une implantation, dont il faut souligner la particulière gravité puisqu'elles ont motivé:

- une nouvelle urétérostomie chez un sujet qui n'a pu être remis en circuit
- trois réinterventions qui se sont en définitive soldées par deux persistances du reflux et une néphrectomie

b/ 2 fistules:

- une fistule urétérale qui a justifié une remise en urétérostomie cutanée. L'enfant n'a pas été revu par la suite.
- une fistule vésicale intarissable avec décès neuf mois plus tard.

c/ 4 reflux persistants qui ont nécessité une réimplantation itérative.

Il faut noter l'absence de complication survenue après la réimplantation d'un uretère fin ou de simple stase, de même que chez les malades du groupe 3. Ceci souligne bien le rôle néfaste de la dilatation urétérale et des modifications vésicales qui rendent cette chirurgie difficile et aléatoire (JOHNSTON (69), WILLIAMS (138)), alors que cette notion n'apparaît pas dans les écrits de HENDREN (61,62).

2- 12 uretères, chez 8 malades, ont été modelés durant la réimplantation.

Les complications concernent 4 malades (50%) et 5 uretères (41%):

a/ 3 sténoses qui ont dûes être réopérées:

- une sténose intrinsèque par ischémie, le bas-uretère étant transformé en un cordon fibreux. L'échec de la résection-anastomose a conduit à une urétéro-urétérostomie.
- 2 sténoses extrinsèques par étranglement de l'uretère dans une gangue fibreuse cicatricielle.

b/ 2 reflux persistants, dont 1'un a subi une réimplantation itérative.

3- Au total:

Les interventions de réimplantation urétéro-vésicale dans le cadre du traitement des valves de l'urèthre postérieur apparaissent grévées d'un lourd pourcentage d'échecs ou de complications, sans rapport avec celui observé dans le traitement du reflux ou du méga-uretère idiopathiques à vessie saine. Ces complications sont liées aux modifications du détrusor rendant le geste techniquement délicat, et aux altérations propres de l'uretère. La sténose est la complication majeure, semblant survenir plus volontiers sur les méga-uretères non reflnants (6 des 7 sténoses) et après modelage.

La gravité de ces complications est attestée par leurs conséquences:

- 3 dérivations urétérales
- 6 reflux (3 persistances, 3 apparitions d'un reflux qui n'existait pas au départ)
- 2 aggravations de l'état du rein
- 1 néphrectomie

Nos réticences actuelles, partagées par certains qui ont souffert des mêmes déboires (WILLIAMS (138), CHATELAIN (33), WATERHOUSE (130)), s'expliquent donc aisément.

Encore le problème se pose-t-il différemment suivant que l'on envisage la réimplantation:

- de principe: pratiquée d'emblée, en même temps que le traitement de la valve, réalisant une véritable dérivation interne,
- ou de nécessité: réalisée secondairement, soit après le seul traitement de la valve, soit après une dérivation cutanée.

C'est poser tout le problème des indications et du programme de traitement.

LES INDICATIONS

Elles interviennent à deux niveaux: valve et voies urinaires supérieures. Ainsi s'explique la multiplicité des combinaisons possibles, rendant difficiles les comparaisons, d'autant que les statistiques homogènes étendues sont rares.

I- LE TRAITEMENT DE LA VALVE EST ESSENTIEL

Chaque fois que l'état du malade autorise autre chose qu'une dérivation d'emblée, la valve doit être traitée en urgence, en particulier dans les heures qui suivent l'uréthrocystographie mictionnelle:

- à ciel ouvert, par voie périnéale, au dessous de un ou deux ans, permettant pour un moindre traumatisme uréthral le rétablissement d'une perméabilité satisfaisante en une seule séance;
- par électrocoagulation endoscopique au delà. La qualité des optiques modernes rend alors le geste relativement aisé, pour peu que l'état de l'enfant puisse éventuellement tolérer quelque délai, la nécessité de plusieurs séances n'étant pas rare.
- dans les deux cas, les urines seront drainées par sonde à demeure sous aspiration légère.

Ce principe admis, deux questions se posent:

- Faut-il dériver, et si oui quand?
- Faut-il réimplanter?

II- LE PROGRAMME DE TRAITEMENT

Trois attitudes schématiques sont possibles:

- dériver d'abord les urines, le traitement de la valve étant reporté à un temps ultérieur;
- reconstruire d'emblée, suivant l'attitude "offensive" en un temps de HENDREN;
- ou enfin, suivant les lois générales de l'Urologie, traiter l'obstacle valvulaire et observer l'évolution de la fonction rénale.

A- DERIVER D'EMBLEE

Cette attitude ne nous paraît logique que devant un véritable état de détresse urologique menaçant à court terme le pronostic vital du fait d'une altération profonde de la fonction rénale sur des voies excrétrices dilatées et infectées: 17 malades étaient dans ce cas. Un patient est exclu de cette étude (décès en cours d'UIV sur lequel nous reviendrons).

1- Malgré la dérivation, l'état de certains malades semble au dessus de toute ressource:

2 décès rapides

2- Dans les autres cas, l'attitude est dictée par l'évolution:

L'urétérostomie cutanée, associée à un traitement rigoureux de l'infection urinaire permet l'amélioration ou au minimum la stabilisation de l'atteinte rénale.

a/ La récupération obtenue peut laisser de graves séquelles sur la fonction rénale: 9 cas.

- la remise en circuit peut dès lors devenir impossible: 3 malades dont 1 présentait une rétraction vésicale.

- à l'inverse, il peut sembler possible de rétablir la continuité: 6 enfants qui nécessitaient une réimplantation. La gravité de ces interventions dans de telles formes ne doit pas être sous-estimée:

- . 3 cas sans complication: 2 insuffisances rénales chroniques, 1 altération modérée de la fonction;
- . 1 cas marqué par une aggravation secondaire avec décès tardif;
- . 2 fistules aboutissant à un décès et une dérivation bilatérale.

b/ Malgré la sévérité du tableau initial, la récupération peut être satisfaisante: 5 malades réimplantés:

- 4 cas sans complication: 1 excellent résultat rénal, 3 altérations modérées;
- 1 fistule avec aggravation progressive de l'état rénal qui a mené à la dérivation définitive.

Au total, ce groupe de malades, au départ les plus alarmants, présente un lourd passif:

- 5 décès
- 5 des 7 dérivations définitives.

7 malades ont toutefois pu être remis en circuit, fournissant :

- 1 excellent résultat rénal
- 4 altérations modérées de la fonction
- 2 insuffisances rénales chroniques.

B- RECONSTRUIRE D'EMBLEE

HENDREN aux Etats-Unis, MONTFORT à sa suite en France, se sont faits les champions d'interventions complexes en un temps: traitement de la valve, réimplantation bilatérale avec ou sans modelage, plastie de l'anneau vésical antérieur. L'absence de dérivation, éliminant par ailleurs les risques de rétraction vésicale, la contraction des temps opératoires, des résultats radiologiques flatteurs, enfin la protection du potentiel rénal restant constituent, aux yeux de ces auteurs, des avantages évidents. Mais les inconvénients sont à leur mesure: l'impossibilité d'apprécier au départ les rôles respectifs de l'obstruction, de l'infection et de la dysplasie risque de conduire à des interventions inutiles, la levée de l'obstacle valvulaire

pouvant suffire à faire disparaître le reflux ou rétablir la perméabilité de la jonction urétéro-vésicale; enfin, d'éventuelles complications post-opératoires, échec sur le reflux ou sténose d'une implantation, peuvent gravement compromettre une fonction rénale déjà perturbée: 4 reconstructions d'emblée pratiquées par MONTFORT (96): 2 décès.

3 malades seulement dans notre série ont subi une reconstruction d'emblée:

- 1 mauvais résultat, la sténose de l'implantation ayant finalement conduit à la néphrectomie, avec déficit de la fonction rénale résiduelle,
- 1 résultat intermédiaire, l'échec sur le reflux ayant nécessité une réimplantation itérative,
- 1 excellent résultat chez un sujet ayant subi dans la même séance le traitement de la valve, une néphro-urétérectomie pour rein détruit et une réimplantation contro-latérale.

La rareté de nos indications témoigne de notre attitude critique envers cette méthode. De nombreux auteurs la partagent (WILLIAMS (138), JOHNSTON (69,70), TANAGHO (123), KENDALL (73), WATERHOUSE (130), CHATELAIN (33)).

C- TRAITER LA VALVE ET OBSERVER LES VOIES URINAIRES SUPERIEURES

Chaque fois que cela est possible, nous croyons préférable de traiter d'abord la valve, éventuellement après quelques heures de sonde à demeure, pensant que la récupération la meilleure passe de toutes façons par le rétablissement d'une perméabilité cervico-urétrale satisfaisante.

Cette attitude, très défendue par les auteurs précédemment cités, possède l'incontestable avantage de permettre une observation de l'évolution anatomique et fonctionnelle, faisant ainsi la part des phénomènes ne cédant pas à la levée de l'obstacle urétral, évoluant désormais pour leur propre compte, et qui nécessiteront un geste chirurgical.

1- La levée de l'obstacle valvulaire peut suffire:

a/ Cette attitude ne se discute pas dans les formes peu obstructives (28 malades):

En dehors de l'amélioration fonctionnelle déjà vue, le bénéfice se fait sentir:

- sur le reflux: 3 disparitions sur 9 présents au départ
- sur l'infection urinaire: 10 malades concernés, autant de bons résultats marqués par la disparition de l'infection sans récurrence à l'arrêt du traitement.

b/ Une proportion non négligeable de formes très obstructives peut voir là se terminer le traitement:

C'est le cas notamment chaque fois que l'enfant amorce une évolution clinique satisfaisante, prend du poids, baisse son taux d'urée en une dizaine de jours au dessous de 0,50 g/l, normalise son ionogramme. Si l'infection a cédé au drainage et aux antibiotiques, ou ne se traduit plus que par un compte de germes perturbé sans signes cliniques, il faut savoir attendre suffisamment longtemps, même si les reins et les uretères n'ont pas récupéré un aspect normal: on n'opère pas une image radiologique.

12 malades présentant un retentissement sur les voies urinaires supérieures, avec notamment 3 reins muets, 16 méga-uretères et 3 reflux qui ont disparu ont ainsi été surveillés, permettant:

- 3 stabilisations de l'insuffisance rénale déjà installée,
- 9 excellents résultats sur la fonction globale.

c/ De ces malades traités de manière purement conservatrice nous rapprocherons:

- les exérèses réalisées dans les formes très asymétriques avec rein détruit et très bon rein contro-latéral assurant 4 résultats fonctionnels parfaits et 1 atteinte modérée,
- Un malade guéri de son reflux par le traitement de la valve, qui a dû subir secondairement une résection de

jonction pyélo-urétérale pour hydronéphrose avec un bon résultat rénal.

2- A l'inverse, un geste sur les voies urinaires supérieures peut s'avérer indispensable.

a/ C'est le cas lorsque l'enfant va mal, stagne sur le plan staturo-pondéral, présente des poussées fébriles témoin de l'infection persistante, garde une urée élevée: c'est l'indication d'une dérivation, dont le choix est difficile, mais qui sera le plus souvent une urétérostomie latérale haute.

- cette dérivation peut devoir être réalisée précocement:
5 malades ont été dérivés dans le mois qui a suivi le traitement de la valve:

- . 1 dérivé définitif
- . 4 bons résultats après remise en circuit

- 3 malades ont été dérivés plus tardivement, quelques mois après le traitement de la valve, en raison de poussées infectieuses récurrentes avec altération rénale:

- . 1 dérivé définitif
- . 2 remises en circuit avec un bon résultat, un autre moyen.

b/ Il existe enfin des indications tardives, en fin d'évolution:

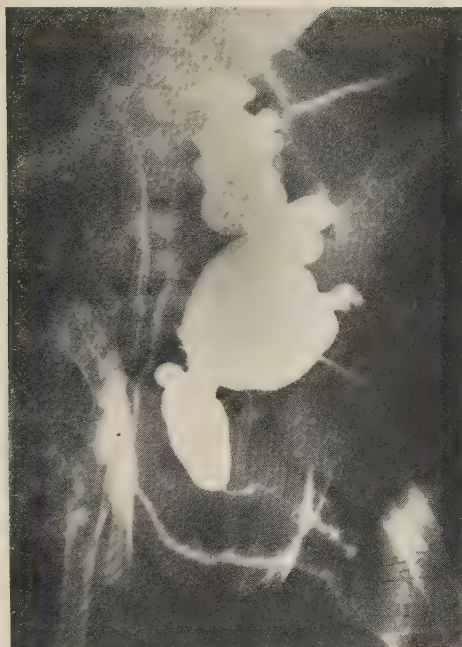
15 malades réimplantés:

- . 8 bons résultats sur la fonction rénale
- . 5 atteintes modérées stabilisées
- . 2 insuffisances rénales chroniques

Même à ce stade, il faut savoir que la réimplantation peut rester difficile et plus aléatoire que si la vessie et l'urèthre étaient strictement normaux.

OBS. No 23

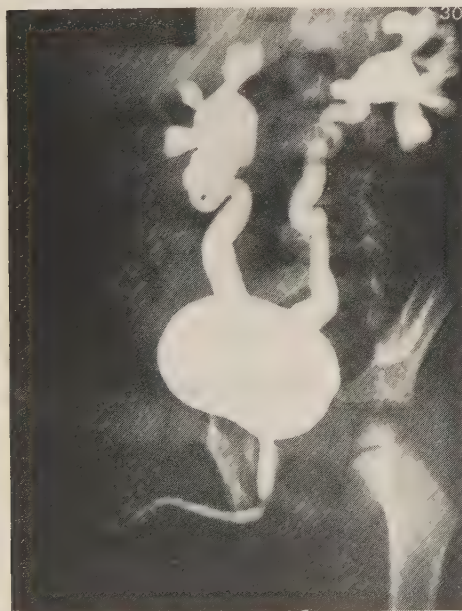
C... 6 mois



Cystographie initiale: valves,
reflux bilatéral.



UIV initiale. Cliché 30'.



Cystographie 2 ans 10 mois après
traitement de la valve (Fogarty
+ électrocoagulation endoscopique).
Reflux bilatéral qui nécessitera
une réimplantation.



UIV correspondante. Cliché 20'.

Il faut donc être avare de ces indications:

- l'existence d'un reflux infecté le justifie indiscutablement:

- . La plupart des auteurs (CORNIL (35), VAAGE (126), MONTFORT (96), STEPHENS (37), JOHNSTON (70)) s'accordent sur sa nocivité, tant au départ, la presentation du rein sus-jacent étant en général plus sévère, qu'après traitement, sa persistance laissant augurer une évolution plus grave pour le rein concerné.
- . WILLIAMS (138) considère au contraire que son influence n'est pas évidente.
- . Chez nos malades, la nocivité du reflux apparaît très nettement:
 - sur la fonction rénale, très grossièrement appréciée d'après l'urée sanguine de départ:
 - .. pas de reflux: moyenne 0,66 g/l
 - .. reflux : moyenne 0,99 g/l
 - sur l'état du rein:
 - .. pas de reflux: 53% de reins altérés dont 4% de reins muets
 - .. reflux : 80% de reins altérés dont 21% de reins muets.
 - sur l'infection pré-opératoire:
 - .. pas de reflux: 58% d'infectés
 - .. reflux : 72% d'infectés
 - sur la fréquence des excrèses: 12 néphrectomies dans cette série, dont 10 sur reflux.

- A l'inverse, s'il existe simplement un aspect de méga-uretère sans reflux, sans infection, il ne faut opérer qu'avec discernement:

- . il n'y a pas toujours un obstacle, comme l'a souligné WHITAKER (134),
- . une jonction urétéro-vésicale peu obstructive peut être considérée comme tolérable si les contractions urétérales sont satisfaisantes (MATHIEU (93)).

- . il peut être légitime de recourir à une manométrie trans-pyélique ou trans-urétérale
- . il faut surtout savoir être patient et attendre encore, si l'état rénal et l'absence d'infection le permettent.

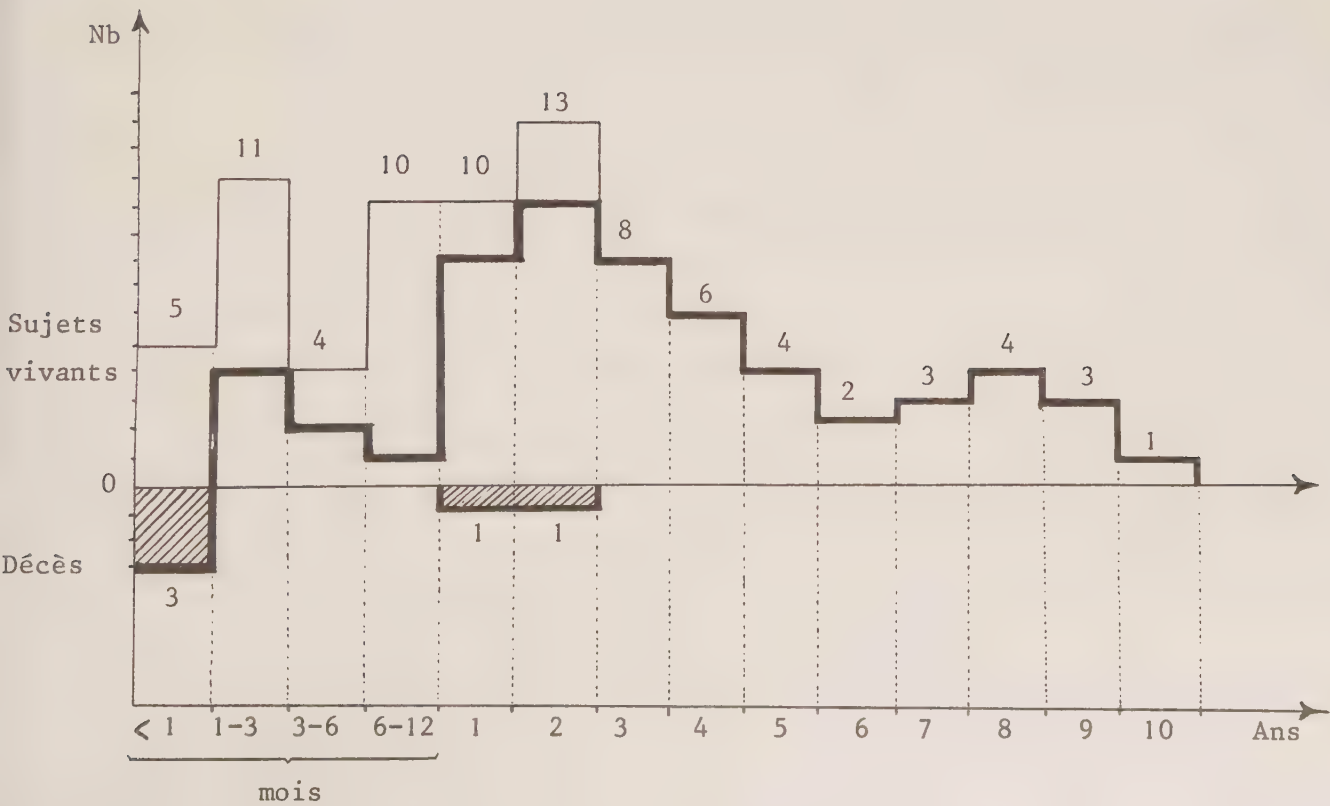
RESULTATS

Les résultats d'ensemble sont difficiles à exprimer. Il s'agit, au moins dans les formes très obstructives, de malades complexes, aux dossiers souvent imposants, chez qui l'on ne peut, par un jugement global, intégrer la totalité des paramètres, d'autant :

- que la gravité initiale est très variable, un résultat médiocre chez un enfant pouvant paraître inespéré chez un autre;
- que les examens ne sont pas toujours réalisés dans les mêmes conditions;
- que certains éléments, notamment la dysplasie rénale, échappent en partie à l'appréciation et totalement au traitement;
- qu'enfin les séquelles sont variées et peuvent évoluer, dans un sens ou dans un autre, suivant la durée de surveillance (Tableau VII).

TABLEAU VII

Durée de surveillance
(La courbe grasse est celle des valves très obstructives)



Malgré ces réserves, quelques grands aspects peuvent être dégagés. Pour plus de clarté nous envisagerons séparément:

- les résultats dans les formes très obstructives (61 malades présentant un retentissement sur les voies urinaires supérieures)
- les résultats dans les formes peu obstructives (28 malades sans retentissement sur les voies urinaires supérieures)

RESULTATS DANS LES FORMES TRES OBSTRUCTIVES

I- LES DECES

Ils sont au nombre de 5 soit:

- 5,6% de l'ensemble de cette série
- 8 % des valves avec retentissement sur les voies urinaires supérieures

A- 2 DECES SONT SURVENUS DANS LA PERIODE SUIVANT IMMEDIATEMENT L'HOSPITALISATION:

GEN... Didier , 4 mois.

Déshydratation aigüe avec infection urinaire. Etat général alarmant: pouls imprenable, hémorragies digestives et muqueuses, grande acidose avec urée à 1,75 g/l.

Intervention: cystostomie.

Décès 72 heures plus tard dans un tableau d'hémorragies diffuses.

VIA... Jean-Pierre , 1 mois.

Tableau pseudo-péritonéal avec vessie et reins palpables. pH 7,13 , urée 0,96 g/l.

Intervention sur place: cystostomie, suivie 6 jours plus tard d'anurie qui amène la réalisation d'une urétérostomie cutanée unilatérale.

Lorsque l'enfant nous est adressé, l'état général est médiocre. Ses deux plaies opératoires sont désunies et suppurent.

Intervention: pyélostomie du côté non dérivé.

Décès 4 jours plus tard dans un tableau de septicémie. Pyonéphrose bilatérale.

B- UN DECES PRECOCE AU DECOURS D'UN EXAMEN RADIOLOGIQUE MAL CONDUIT:

BOI... Romuald.

Valve découverte au 10e jour de vie à l'occasion d'une infection urinaire avec déshydratation. Etat général altéré. Urée 1,98 g/l.

Intervention: urétérostomie cutanée unilatérale.

Amélioration progressive qui permet au 15e jour de vie le traitement de la valve:

Intervention: avulsion par sonde de Fogarty endo-urétrale.

Au 22e jour de vie, enfant apyrétique en bon état, diurèse satisfaisante, urée 0,29 g/l. Durant l'UIV, erreur de dose qui conduit à une administration massive de produit de contraste. Coma, œdème cérébral. Décès 48 heures plus tard.

C- 2 DECES A DISTANCE DU TRAITEMENT:

HEA... Pascal.

Valves découvertes à 8 mois au décours d'un épisode de déshydratation à diurèse conservée. Gros retentissement urographique, méga-uretère bilatéral.

Interventions (étalées sur 4 mois):

- *urétérostomie cutanée bilatérale*
- *exérèse d'un diaphragme sous-montanal par voie périnéale*
- *résection-réimplantation de l'uretère gauche*

Les suites de cette dernière intervention sont troublées par une fistule vésicale que ni la sonde à demeure ni la chirurgie ne pourront fermer.

Dégradation progressive de la fonction rénale. Décès en coma urémique avec grande acidose à l'âge de 1 an 9 mois.

DAN... Stéphane.

Valve découverte à 3 ans 3 mois lors d'un bilan motivé par la perception de deux masses lombaires. Gigantesque urétéro-hydronéphrose. Paradoxalement urée 0,38 g/l, mais acidose très marquée.

Interventions successives:

- *néphrostomie bilatérale*
- *puis résection modelante et réimplantation de l'uretère droit à 3 ans 5 mois. Réintervention deux mois plus tard pour résection d'une sténose juxta-vésicale et anastomose termino-terminale.*

- résection modelante et réimplantation de l'uretère gauche à 3 ans et 8 mois. Deux mois plus tard modelage de l'uretère supérieur sans toucher au bassinet. Durant cette dernière intervention, on pratique une taille vésicale pour vérifier les implantations. Les suites sont troublées par une fistule urétérale avec persistance du reflux.
- donc réimplantation itérative gauche à 5 ans et 1 mois.
Suites simples.

L'enfant est alors confié au service de Médecine pour tenter d'éradiquer une infection urinaire rebelle à Pyocyanique. Décès à 5 ans et 2 mois dans un tableau de coma entrecoupé de périodes d'agitation. L'hypothèse d'une intoxication à la carbénicilline est avancée par les Pédiatres.

Dans l'ensemble, et bien que ces chiffres puissent être encore améliorés, il faut souligner la transformation du pronostic vital:

- Les statistiques globales oscillent entre:
 - . 15 % de mortalité : BUECHSEN (27), KENDALL (73), VAAGE (126), WILLIAMS (138)
 - . et 25 %: BEURTON (13), GRASSET (56), JOHNSTON (69), STEPHENS (30)
 - . MONTFORT (96) n'a que 6,4 % de décès, mais 40 % dans le groupe 4.
 - . seul HENDREN (61,62) émerge nettement: 1 % de décès sur l'ensemble des valves traitées, mais 7 % dans le groupe 4.
- La mortalité des formes néo-natales (7,6 % dans notre série) est encore supérieure:
 - . 50 % pour JOHNSTON (69,70), STEPHENS (30), WILLIAMS (162)
 - . 25 % pour BUECHSEN (33)

Cette réduction de la mortalité peut sans aucun doute être rapportée à un diagnostic plus rapide, une réanimation plus adaptée, une connaissance plus précise des dérivations efficaces, une antibiothérapie plus élective.

II- RESULTATS CHEZ LES 56 MALADES VIVANTS

L'analyse doit porter sur:

- la fonction rénale, qui règle le pronostic vital ultérieur
- la continence, dont dépend le pronostic fonctionnel.

A- RESULTATS SUR LA FONCTION RENALE

1- 12 enfants présentent une insuffisance rénale chronique:

- Tous ces malades étaient, au départ, des formes graves avec altération de la fonction rénale (Groupe 4).
- L'atteinte actuelle se traduit par l'élévation permanente de l'urée sanguine au dessus de 0,50g/l, un abaissement de la clearance glomérulaire au dessous de 30-40 ml/mn/1,73 m², enfin un gros trouble de concentration.

L'ensemble justifie une supplémentation hydrique et bicarbonatée, des précautions hygiéno-diététiques, et rend probable, à longue échéance, la nécessité de l'hémodialyse ou de la greffe rénale.

a/ 7 de ces enfants sont des dérivés définitifs

- Pour 3 d'entre eux, il semble s'agir d'une évolution inéluctable, du fait de la gravité initiale du retentissement rénal et de la minime amélioration apportée par la dérivation pratiquée d'emblée (2 cas) ou de sa lenteur, exposant à la rétraction vésicale:

J0... Alain.

Valves découvertes à 4 mois, après une infection urinaire avec déshydratation. Urée 2,50 g/l. Le rein droit est muet, la sécrétion gauche très retardée dans des cavités dilatées au dessus d'un méga-uretère. Reflux bilatéral. Intervention: urétérostomie cutanée bilatérale qui confirme la destruction du rein droit, enlevé 5 mois plus tard.

L'enfant sera par la suite régulièrement revu, confirmant l'amélioration progressive du rein restant, très incomplète mais certaine, avec une clearance à la créatinine

OBS. No 11

G... 27 jours



Cystographie pré-opératoire.
Valves, reflux droit.



UIV pré-opératoire. Cliché 45'.



Cystographie 2 ans après traitement
de la valve (électrocoagulation
endoscopique).



UIV correspondante. Cliché 35'.
2 ans après urétérostomie unila-
térale droite suivie de recons-
truction simple sans réimplantation.

passant de 10 ml/mm/1,73 m² dans la période post-opératoire à 30 ml/mm/1,73 m² lors du bilan 3 ans après la dérivation. L'urée sanguine est à 0,56 g/l sous régime, les urines stériles, l'état général satisfaisant. La cystographie montre une très petite vessie rétractée, de la grosseur d'une noix, très intolérante, avec mictions impérieuses au bout de quelques centimètres cubes d'injection. Etat stable 8 ans après la dérivation.

- Dans 3 cas, le tableau sévère de départ, amélioré par la dérivation temporaire, a été aggravé par une complication de la réimplantation (2 cas) et une fausse route lors d'une dilatation pratiquée ailleurs (1 cas).

Le caractère rebelle au traitement et le retentissement sur les voies urinaires supérieures ont imposé la dérivation définitive.

- Enfin, le dernier enfant dérivé présentait une association malformative dont nous avons dit la relative fréquence: hydronéphrose par syndrome de la jonction pyélo-urétérale dont le diagnostic, très difficile dans ce contexte, a été porté tardivement:

CHA... Romuald.

Valve découverte à 9 mois, au décours d'une infection urinaire. Le bilan de départ confirme le retentissement rénal: urée 0,40 g/l, créatininémie 8 mg/l, clearance glomérulaire 52 ml/mm/1,73 m², la concentration ne dépasse pas 1008. Les reins s'imprègnent à 5 minutes, montrant des calices en boules avec atteinte prédominant à gauche. Méga-uretère bilatéral avec reflux du côté le plus atteint. Intervention: Fulguration endoscopique des valves avec incision de la lèvre postérieure du col.

Au 8e mois, le rein droit a légèrement récupéré, mais le gauche présente une sécrétion retardée avec aggravation de la dilatation. L'uréthrocystographie confirme les graves difficultés mictionnelles avec important résidu.

L'intervention comporte alors une résection de la lèvre postérieure du col, jugée anormalement saillante et une urétérostomie cutanée droite en Y afin de protéger le

meilleur rein, le gauche étant laissé en circuit pour éviter la rétraction vésicale.

Les suites sont simples, mais l'urétérostomie cutanée donne peu, indiquant un drainage défectueux.

Au 11e mois, le bilan est alarmant: l'infection urinaire à pyocyanique est rebelle aux antibiotiques majeurs, l'aggravation radiologique est considérable avec rein droit très retardé et dilaté, rein gauche à la limite du rein muet. Et l'on découvre:

- un reflux vésico-urétéral droit qui n'existait pas au départ, expliquant probablement l'absence d'amélioration car la dérivation est peu fonctionnelle;

- un syndrome de la jonction pyélo-urétérale gauche.

L'intervention réalise une dérivation cutanée transsigmoïdienne anastomosée en termino-terminal au bassinet gauche, en latéro-terminal à l'uretère droit. Dès lors, l'amélioration ne se fait plus attendre:

Au 23e mois, soit un an après cette dérivation, l'état général est transformé. Sous régime, l'urée est à 0,35 g/l, la créatininémie à 11 mg/l, la clearance glomérulaire à 36 ml/mn/1,73 m². Il persiste un important trouble de concentration. La fixation globale du bichlorure de mercure est de 23%, pour une normale de $36 \pm 4,5\%$. La sécrétion rénale est de nouveau précoce, quoique pâle, et la dilatation a considérablement régressé.

b/ Les cinq autres enfants présentant une insuffisance rénale chronique urinent par les voies naturelles.

Le rétablissement d'une perméabilité uréthrale correcte, un passage urétéro-vésical satisfaisant avec (4 enfants) ou sans réimplantation (1 enfant) sont les éléments qui différencient ces malades du groupe des dérivés. Le confort est meilleur, l'infection urinaire plus facilement jugulée (tous stériles contre 4 infectés dans le groupe des dérivés), mais le pronostic lointain est peu différent car la fonction rénale est mauvaise.

Un de ces malades, présentant une forme sévère de révélation tardive (13 ans 1/2), a subi sa première séance d'hémodyalise 3 ans 1/2 après le début du traitement et 20 mois après la dernière intervention du fait de l'association à son insuffisance rénale d'une hypertension artérielle à marche rapide.

2- 15 enfants présentent une atteinte modérée de la fonction rénale:

- Tous étaient au départ, comme dans le groupe précédent, des formes graves avec altération de la fonction rénale (Groupe 4).
- La traduction de cette atteinte rénale n'est que biologique, marquée par une élévation de l'urée sanguine en fin d'épreuve de concentration, qui est elle-même perturbée, et un abaissement de la clearance glomérulaire au dessous de 85 ml/mn/1,73 m².

Le point important est que cette insuffisance rénale, n'imposant aucune gêne particulière, est stable et ne semble pas devoir s'aggraver ultérieurement, notamment à la puberté, laissant ainsi l'espoir d'une vie parfaitement normale.

3- 29 malades ont une fonction rénale normale.

- les paramètres biologiques statiques sont normaux, la clearance glomérulaire dépasse 85 ml/mn/1,73 m², la concentration dépasse 1025. Le pronostic à long terme est excellent.
- Cette évolution:
 - . ne pose pas de problème particulier de compréhension pour les 17 malades du groupe 3 dont la fonction rénale globale est au départ normale. C'est le cas notamment dans les 5 formes très asymétriques avec rein détruit et bon rein contro-latéral.
 - . elle peut paraître plus surprenante pour les 12 malades du groupe 4 où il existe au départ une atteinte fonctionnelle et des lésions bilatérales majeures. Ceci permet de souligner la très faible fiabilité de l'appréciation purement urographique qui, dans 2 cas, s'est avérée extrêmement pessimiste par rapport aux explorations biologiques séparées et à la scintigraphie quantitative.

Les résultats sur la fonction rénale dans les formes très obstructives sont résumées dans le tableau VIII. On notera que :

- les formes à fonction rénale préservée au départ (Groupe 3) comportent un excellent pronostic.
- il est par contre impossible de prévoir l'évolution lorsqu'il existe une atteinte fonctionnelle (Groupe 4). Les résultats sont très variables, depuis l'insuffisance rénale sévère jusqu'à la fonction entièrement normale. La dysplasie rénale influence de façon probablement importante, sinon prépondérante, la qualité du résultat final.

TABLEAU VIII

Résultats sur la fonction rénale dans les formes très obstructives

Fonction rénale	Groupe 3	Groupe 4	Total
Normale	17	12	29
Déficit modéré	-	15	15
Ins. Rénale Chr.	-	12 •	12

• Dont 7 dérivés définitifs.

B- RESULTATS SUR LA CONTINENCE

Sans revenir sur les résultats comparatifs entre voie périnéale et fulguration endoscopique, les résultats, pour l'ensemble des formes très obstructives, sont résumées dans le tableau IX.

TABLEAU IX

Résultats sur la continence dans les formes très obstructives
(Exclus: 7 dérivés)

Continence	Groupe 3	Groupe 4	Total
Normale	6	16	22
Perturbée	10	12	22
Nulle	1	4	5

Un malade incontinent total, porteur d'une valve atypique initialement méconnue quoique suspectée, présente une atonie vésicale. Celle-ci, par l'enchaînement des gestes qu'elle a imposé, peut être indirectement rendue responsable de l'incontinence:

MIE... Christophe.

Hospitalisation à 2 ans 5 mois pour une rétention aigüe stable. Le bilan révèle une atteinte modérée de la fonction rénale, des reins s'opacifiant précocément, mais avec atrophie droite nette, dilatation gauche et reflux dans deux méga-uretères. L'aspect uréthrocystographique est celui d'une valve, mais l'endoscopie, bien que visualisant une chambre sous-cervicale, ne peut les individualiser.

Interventions successives: - plastie YV

- résection-réimplantation bilatérale

- modelage secondaire du bassinet et de la moitié supérieure de l'uretère droit.

La valve ne sera découverte et traitée endoscopiquement qu'à 3 ans et 11 mois au décours d'une infection urinaire. Le bilan 3 mois plus tard montre une faible amélioration urographique avec un résidu post-mictionnel qui reste considérable. L'analyse radiocinématographique précise l'amélioration des signes de lutte vésicaux et de l'urèthre, mais surtout une très faible contractilité du détrusor qui semble responsable de la stase.

Effectivement, après un mois de sonde à demeure, la dilatation urétéro-rénale a diminué de moitié. A droite l'uretère est presque normal, à gauche il est redevenu contractile et a diminué des deux-tiers. La sonde est donc laissée en place 5 mois de plus. Un mois après son ablation, la dilatation est réapparue, identique à ce qu'elle était avant le drainage. Intervention: résection endoscopique de la lèvre postérieure du col vésical. Bilan 1 an et 4 mois plus tard: très grosse amélioration de la dilatation, résidu nul, urines stériles, mais l'incontinence est totale.

Le problème de l'atonie vésicale n'est que rarement rencontré: JOHNSTON (69,70) en rapporte 2 cas qu'il a traités, l'un de façon conservatrice par mictions rapprochées, avec un bon résultat, l'autre par une cystectomie de réduction; MONTFORT (96) en rapporte également 2 cas. L'un et l'autre l'interprètent comme une fibrose vésicale secondaire à l'obstruction prolongée, favorisée sans doute par l'infection urinaire.

C- RESULTATS D'ENSEMBLE

L'appréciation simultanée de la fonction rénale et de la continence permet de distinguer divers aspects:

TABLEAU X

Résultats sur la fonction rénale et la continence

Fonction rénale Continence	Normale	Atteinte modérée	I.R.C.
Normale	14	6	2
Perturbée	13	7	2
Nulle	2	2	1*

*+ 7 dérivés.

Ce tableau permet de souligner quelques points:

- Il existe un certain parallélisme entre le résultat rénal et la qualité de la continence. Ceci n'est pas fait pour surprendre: le degré d'obstruction conditionne le retentissement sur l'urèthre, donc l'appareil sphinctérien, et sur le haut appareil.
- Les seuls résultats aisés à qualifier sont les excellents résultats, caractérisés par une fonction rénale, un aspect urographique et uréthro-cystographique proches de la normale avec une continence parfaite et guérison de l'infection urinaire: 14 malades soit 25%.
- 13 enfants (23,5%) ne se différencient des excellents résultats que par l'existence de troubles incomplets de la continence.

Encore ce trouble, dont on connaît la possibilité de guérison spontanée avec l'âge, est-il parfois minime:

SAN... Gilles;

Valve découverte à 9 ans lors du bilan d'une incontinence diurne et nocturne. Les urines sont stériles, la fonction rénale normale. Le rein gauche est détruit, la sécrétion droite retardée dans des cavités dilatées en amont d'un méga-uretère sans reflux.

Interventions successives:

- *fulguration endoscopique des valves*
- *dérivation puis néphro-urétérectomie gauche*
- *résection-réimplantation droite.*

Bilan à 2 ans du traitement: excellent état général et rénal. Seule séquelle: énurésie intermittente bien contrôlée par le réveil à heures fixes. Aucun signe diurne.

- 6 enfants (10,7%) ne présentent comme séquelle qu'une atteinte modérée de la fonction rénale. Chez 7 autres (12,5%) cette atteinte s'associe à une continence perturbée.
- La principale séquelle est représentée par l'incontinence complète chez 4 malades (7,1%).
- Les 12 derniers sont essentiellement caractérisés par l'atteinte profonde de la fonction rénale.

RESULTATS DANS LES FORMES PEU OBSTRUCTIVES

En excluant les sujets perdus de vue ou trop proches du traitement, nous pouvons individualiser:

I- 4 MALADES GUERIS (18%):

- 2 enfants présentant une infection urinaire éradiquée de façon stable, avec chez l'un disparition d'un reflux
- 1 enfant présentant une énurésie primaire avec reflux unilatéral.
Guérison complète.
- 1 malade guéri de troubles dysuriques isolés.

II- 12 MALADES AMELIORES (54,5%):

- 3 malades guéris de leur infection urinaire mais présentant:
 - . 2 reflux persistants
 - . 1 perturbation de la continence.
- 9 malades présentant des troubles de la continence (5 infections guéries), incomplètement améliorés

III- 6 MALADES INCHANGES (27%):

- 5 troubles de la continence sans infection
- 1 trouble dysurique.

Les résultats sur l'infection urinaire sont donc bons. Les troubles de la continence, notamment l'énurésie, sont plus inconstamment améliorés.

Le reflux, lorsqu'il existe, peut disparaître après le traitement de la valve. Sa persistance ne doit pas inquiéter d'emblée tant que les urines demeurent stériles et l'urographie normale. Il est possible, le temps aidant, que la maturation du plancher vésical en fasse disparaître, tout comme dans le reflux primitif. Dans le cas contraire, ou si les urines se réinfectent à l'arrêt du traitement, la réimplantation anti-reflux doit permettre une protection rénale efficace, d'autant plus aisée que les uretères sont fins et que la vessie a peu souffert.

CONCLUSIONS

Les valves obstructives de l'urèthre postérieur peuvent prendre des aspects cliniques très variés.

Les formes graves, retentissant sur les voies urinaires supérieures, surviennent habituellement chez le nouveau-né et le nourrisson, et réclament un diagnostic urgent rendu facile par l'uréthrocystographie mictionnelle.

Il est par contre impossible d'avancer un pronostic, quel que soit le degré de l'atteinte de l'état général, de l'infection et de l'insuffisance rénale. Cette dernière est d'ailleurs particulièrement difficile à apprécier d'emblée:

- tant dans son importance, puisque les clearances et la scintigraphie ne sont guère réalisables dans le contexte de l'urgence et que le ionogramme est trop peu fidèle,
- que dans son mécanisme: s'il est possible d'agir sur l'obstruction et l'infection, la dysplasie garde une place essentielle sans traitement envisageable.

Aucun des éléments du bilan de départ ne permet donc de déterminer à coup sûr quels seront les gestes nécessaires sur le haut appareil: la dérivation des urines n'est pas toujours indispensable; la réimplantation urétéro-vésicale, dont il faut souligner la difficulté et les dangers sur ce terrain, peut être inutile, voire nuisible. Aussi considérons-nous comme une règle de devoir adopter au départ une attitude optimiste, comme si le malade devait guérir complètement grâce au seul traitement de la valve.

Le traitement immédiat représente une urgence absolue: on ne saurait en particulier le différer, ne serait-ce qu'une demi-journée, dès que l'on a commencé l'exploration par l'uréthrocystographie mictionnelle.

- Il associe:

- . la rééquilibration hydro-électrolytique, complétée éventuellement par la dialyse péritonéale dans les formes gravissimes, pouvant en quelques heures transformer l'état général;

- . la levée de l'obstacle valvulaire: l'abord chirurgical par voie périnéale nous paraît bien adapté au nouveau-né et au nourrisson, l'électrocoagulation endoscopique étant réservée aux plus grands enfants, à partir de un ou deux ans;
 - . le drainage des urines par sonde à demeure sous aspiration légère, complément indispensable du traitement de la valve;
 - . le traitement de l'infection par les antibiotiques généraux et les instillations vésicales.
- Ses difficultés, qui ne doivent pas être sous-estimées, sont de deux ordres:
- . chirurgicales: l'expérience de l'opérateur est essentielle;
 - . médicales: la rééquilibration de tels malades est difficile, en dehors même d'une possible levée d'obstacle; l'utilisation d'antibiotiques néphrotoxiques, souvent commandée par la gravité de l'infection, justifie des précautions particulières du fait de l'atteinte rénale préalable.

De la réponse à ce traitement initial dépend notre attitude ultérieure. Deux évolutions schématiques sont possibles:

- L'enfant va bien cliniquement et prend du poids. L'azotémie baisse en 10 à 15 jours jusqu'à un niveau acceptable. L'infection a cédé au drainage par sonde à demeure et aux antibiotiques, ou ne se traduit plus que par un compte de germes perturbé sans signes cliniques.

Il devient dès lors urgent d'attendre: l'amélioration radiologique peut demander plusieurs mois, la récupération fonctionnelle peut s'étaler sur plusieurs années. Cette période d'observation permettra de n'opérer que les méga-uretères réellement obstructifs et les reflux invétérés évoluant pour leur propre compte après le traitement de la valve.

- A l'inverse, l'évolution peut être moins satisfaisante: l'état général reste médiocre, l'azotémie stagne au dessus de 0,50 g/l, l'infection persiste et s'accompagne de signes cliniques.

L'impression est défavorable, mais là encore un pronostic exact est impossible: il faut dériver les urines par urétérostomie cutanée

latérale haute, en boucle ou en Y, et observer le devenir du rein et de l'uretère.

Le plus souvent cette dérivation cutanée permet un bon résultat immédiat. L'aggravation secondaire, à la fermeture ou la réimplantation est cependant un risque non négligeable qui peut limiter les indications de remise en circuit.

Telle est notre attitude, difficile à schématiser, dans le traitement des valves obstructives de l'urètre postérieur. Les progrès que nous en attendons sont de toutes façons limités par la dysplasie rénale qui, plus encore que le retard au diagnostic, l'infection et l'obstruction, fait que l'on ne pourra éliminer ~~totalemment~~ les décès, les dérivations définitives et les candidats à la greffe.

Le Président de la Thèse

Paul de Beauj

VU et PERMIS D'IMPRIMER
LYON, le 20 03 1976

Le Président de l'Université
Claude-Bernard LYON I

Le Directeur
de l'U.E.R. LYON-NORD

J.P. Garin
Professeur J.P. GARIN

D. Guérin
Professeur D. GUÉRIN

BIBLIOGRAPHIE

1. AGUSTA V. E., HOWARDS S. S.
Posterior urethral valves.
J. Urol., 112, 280, 1974.

2. ALLEN T.D., GLENN J.F., HENDREN W.H., KING L.R., Mc GOVERN J.H., PERLEMUTER A.D., THOMPSON I.M.
Management of the severely obstructed urinary tract in the pediatric patient. A panel discussion.
J. Ped. Surg., 7, 706, 1972.

3. ANDERSON K.U., ANSELL J.E.
Congenital valves of the posterior urethra.
J. Urol., 95, 783, 1966.

4. ARNOLD S.J.
Radiographic and photoendoscopic studies in posterior urethral valves in enuretic boys.
Urology, 4, 145, 1974.

5. AUVERT J.
Les obstructions du bas appareil urinaire. Rapport au 20e Congrès des Pédiatres de Langue Française. Nancy, 1965. L'Expansion Scientifique Française, Edit. Paris 1966.

6. BAPNA B.C.
Posterior urethral valves: diagnosis and management.
Indian J. Pediat., 36, 350, 1969.

7. BARRY J.M., ANDERSON J.M., HODGES C.V.
The subcapsular C sign: a rare radiographic finding associated with neonatal urinary ascites.
J. Urol., 112, 836, 1974.

8. BARTRINA J.
L'uréthrocystoscopie dans le diagnostic des malformations congénitales de l'appareil urinaire inférieur.
Ann. Chir. Inf., 5, 21, 1964.

9. BAUM N.H.
Nephrogenic diabetes insipidus associated with posterior urethral valves.
Urology, 4, 581, 1974.

0. BAZY P.

Oblitération de l'urèthre par une valvule congénitale en forme de diaphragme.

Bull. Mém. Soc. Chir. Paris, 29, 32, 1903.

1. BECK A.D.

The effect of intra-uterine urinary obstruction upon the development of the fetal kidney.

J. Urol., 105, 784, 1971.

2. BERTRAND J.P.

Contribution à l'étude des valves de l'urèthre postérieur. A propos de cinq cas chez l'enfant.

Thèse Nancy 1970.

3. BEURTON C.

Les valvules uréthrales de l'enfant et du nourrisson. A propos de 17 observations.

Thèse Paris 1970.

4. BEURTON D.

Les urétérostomies cutanées chez l'enfant. Technique, indications, résultats.

Thèse Paris 1968.

5. BEURTON D.

Les obstacles cervico-uréthraux. Les méga-uretères de l'enfant et du nourrisson.

Rev. Med., 10, 1313, 1969.

6. BEURTON D., PASCAL B., CUKIER J.

L'urèthre dans les aplasies congénitales de la paroi abdominale. A propos de 15 observations.

J. Urol. Néphrol., 82, 173, 1976.

7. BIANCHI F.

Sur un cas de valvules congénitales de l'urèthre postérieur traitées endoscopiquement.

J. Urol. Néphrol., 76, 213, 1970.

8. BOISSONNAT P.

Dysuries congénitales d'origine non cervicale. 12 cas de valvules de l'urèthre.

Mém. Acad. Chir., 79, 242, 1953.

9. BRACQ H.

Contribution à l'étude du traitement des valves de l'urèthre postérieur. (A propos de 7 cas chez le garçon.)

Thèse Rennes 1973.

20. BRANDESKY G.
Conservatively treated urethral valves.
J. Ped. Surg.,8,945,1973.
21. BRETAGNE-DE KERSAUZON M.C., SCHULZ J., BERTRAND J.P., PREVOT J., TREHEUX A.J.
Diagnostic radiologique des obstacles congénitaux de l'urèthre chez l'enfant. 18 observations.
J. Radiol. Electrol. Méd. Nucl.,53,531,1972.
22. BRUEZIERE J.
Complications de la résection endoscopique chez l'enfant.
Ann. Urol.,6,255,1972.
23. BRUEZIERE J.
Les divers modes de dérivation de l'urine chez l'enfant.
Rev. Intern. Ped.,25,29,1972.
24. BRUEZIERE J., BEURTON D.
Traitement des méga-uretères de l'enfant et du nourrisson par l'urétérostomie cutanée.
Ann. Urol.,3,189,1969 (1ere partie);4,41,1970 (2e partie).
25. BRUEZIERE J.
L'état de la vessie et des uretères dans les obstacles cervico-uréthraux. Incidences thérapeutiques.
Rapport au 20e Congrès des Pédiatres de Langue Française.Nancy,1965.L'Expansion Scientifique Française,Edit.Paris 1966.
26. BRUEZIERE J., DUVAL F.
Intérêt de la scintigraphie rénale au bichlorure de mercure radioactif (197 HgCl2) avec mesure du taux de fixation en urologie infantile. A propos de 86 dossiers.
Ann. Urol.,10,69,1976.
27. BUECHSEN A.J., GARRETT R.A., NEWMAN D.M.
Posterior urethral valves: management.
J. Urol.,110,682,1973.
28. CAMPBELL M.F.
Obstruction of the posterior urethral valve in infancy and childhood: a study of eighteen cases.
J.A.M.A.,96,592,1931.

29. CAMPBELL M.F. and HARRISSON J.H.
in Urology, 3rd ed., Philadelphia: W.B. Saunders Co., 1970.
30. CASS A.S., STEPHENS F.D.
Posterior urethral valves: diagnosis and management.
J. Urol., 112, 519, 1974.
31. CENDRON J., DEBURGE J.P., KARLAFTIS C.
Les valvules uréthrales.
J. Urol. Néphrol., 75, 15, 1969.
32. CHAPMAN A., JARDIN A.
La levée d'obstacle. Conduite médico-chirurgicale.
Séminaire d'Uro-Néphrologie, Masson Edit., Paris, 1975.
33. CHATELAIN C., BOURREAU M.
Malformations urinaires obstructives. Possibilités et procédés de la chirurgie chez l'enfant. Le contrôle des résultats et le pronostic.
Rev. Prat., 16, 2963, 1966.
34. CHRISTIAENS L., WEMEAU L., LEMAITRE G., DEMAENE P.
Possibilités de traitement chirurgical de l'obstruction par valves uréthrales chez le jeune enfant (à propos de deux observations).
Lille Méd., 3, 310, 1958.
35. CORNIL C., SCHOLTMEYER R.J., BAKKER N.J.
Problèmes posés par le traitement des valvules congénitales de l'urèthre postérieur chez l'enfant.
Ann. Chir. Inf., 12, 215, 1971.
36. CORONE C.
Quelques observations du syndrome de lever d'obstacle en urologie infantile.
Anesthésie, Réanimation, 21, 635, 1964.
37. COUNSELLER V.S., MENVILLE J.G.
Congenital valves in the posterior urethra.
J. Urol., 34, 268, 1935.
38. CUKIER J.
Pathologie des malfaçons urinaires obstructives.
Rev. Prat., 16, 2923, 1966.

39. CUKIER J., BEURTON D.
Investigations urologiques chez l'enfant en insuffisance rénale porteur d'un obstacle sur le bas appareil urinaire.
J. Urol. Néphrol., 78, 203, 1972.
40. DAVIS J.A., JAMES U.
Congenital urethral obstruction presenting as ascites in the neonatal period.
Proc. Roy. Soc. Med., 45, 401, 1952.
41. DOCKRAY K.T.
Perirenal contrast medium. A new radiographic sign of neonatal urinary ascites.
J.A.M.A., 193, 1121, 1965.
42. DOCKRAY K.T.
Preferred treatment for urinary ascites in newborn: a report of the eighteenth survivor and a review of therapy for those living and dead.
J. Urol., 112, 840, 1974.
43. DOR X., LE GUYADER A.
Les valvules congénitales de l'urèthre postérieur du nourrisson. A propos de 5 observations.
Ann. Ped., 42, 1023, 1966.
44. ELLIS D.G., FONKALSRUD E.W., SMITH J.P.
Congenital posterior urethral valves.
J. Urol., 95, 549, 1966.
45. ERICSSON N.O.
Congenital urethral obstructions.
Acta Urol. Belg., 30, 316, 1962.
46. FARKAS A., SKINNER D.G.
Posterior urethral valves in siblings.
Br. J. Urol., 48, 76, 1976.
47. FELDERHOF J.
Cutaneous loop versus Roux-en-Y ureterostomy: a comparison of two methods for diversion of urine.
J. Ped. Surg., 11, 527, 1976.

48. FIELD P.L., STEPHENS F.D.
Congenital urethral membranes causing urethral obstruction.
J. Urol., 111, 250, 1974.
49. FONKALSRUD E.W., SMITH J.P.
Permanent urinary diversion in infancy and childhood.
J. Urol., 94, 132, 1965.
50. FORET J., LECARTE J.
Les valvules congénitales de l'urèthre postérieur, à propos de 4 observations.
J. Urol. Nephrol., 64, 674, 1958.
51. FORSYTHE W.I., MAC FADDEN D.F.
Congenital posterior urethral valves: a study of 35 cases.
Br. J. Urol., 31, 63, 1959.
52. FRIEDLAND J.W.
Neonatal "urinothorax" associated with posterior urethral valves.
Br. J. Radiol., 44, 471, 1971.
53. GARRETT R.A., FRANKEN Jr E.A.
Neonatal ascites: perirenal urinary extravasation with bladder outlet obstruction.
J. Urol., 102, 627, 1969.
54. GARRET W. J., KOSSOF G., OSBORN R.A.
The diagnosis of fetal hydronephrosis, megaureter and urethral obstruction by ultrasonic echography.
Br. J. Obst. Gyn., 82, 115, 1975.
55. GOSALBEZ R., SOLE-BALCELLS, F.
L'angle mictionnel.
62e Congrès de l'Association Française d'Urologie, p. 249. Masson Edit., Paris, 1968.
56. GRASSET D.
Obstructions du bas appareil urinaire chez l'enfant.
Rapport au 64e Congrès de l'Association Française d'Urologie. Masson Edit., Paris, 1971.
57. GRIESBACH W.A., WATERHOUSE R.K., MELLINS H.Z.
Voiding cystourethrography in the diagnosis of congenital posterior urethral valves.
Amer. J. Roentg., 82, 521, 1959.

8. HAMM F.C., WATERHOUSE K.

Changing concepts in lower urinary tract obstruction in children.

J.A.M.A., 175, 854, 1961.

9. HASEN H.B., SONG Y.S.

Congenital valvular obstruction of the posterior urethra in two brothers.

J. Pediatr., 47, 207, 1955.

10. HENDREN W.H.

A new approach to infants with severe obstructive uropathy. Early complete reconstruction.

J. Ped. Surg., 5, 184, 1970.

11. HENDREN W.H.

Recent advances in the management of lower urinary obstruction in the newborn.

Prog. Pediat. Surg., 2, 115, 1971.

12. HENDREN W.H.

Posterior urethral valves in boys. A broad clinical spectrum.

J. Urol., 106, 298, 1971.

13. HENDREN W.H.

Restoration of function in the severely decompensated ureters.

In: Problems in Paediatric Urology, Johnston J.H. and Scholtmeijer R.J. Edit., Excerpta Medica, Amsterdam, 1972.

14. HOOPER J.

Valves of the posterior urethra in infants.

N. Carol. Med. J., 22, 401, 1961.

15. HOWARD I.L.

Resection of vesical neck in children. Indications and results.

J.A.M.A., 146, 1202, 1951.

16. JAIN A.C., RENOIRTE P., HENNEBERT P.

Observations on obstructive disorders of lower urinary tract in Congolese infants and children. A report on 33 cases.

Acta Urol. Belg., 36, 383, 1968.

JOHNSTON J.H.

Temporary cutaneous ureterostomy in the management of advanced congenital urinary obstructions.

Arch. Dis. Childhood ,38,161,1963.

JOHNSTON J.H.

Posterior urethral valves: an operative technic using an electric auriscope.

J. Ped. Surg.,1,583,1966.

JOHNSTON J.H., KULATILAKE A.E.

The sequelae of posterior urethral valves.

Br. J. Urol.,43,743,1971.

JOHNSTON J.H., KULATILAKE A.E.

Posterior urethral valves: results and sequelae.

In: Problems in Paediatric Urology, Johnston J.H. and Scholtmeijer R.J. Edit., Excerpta Medica, Amsterdam, 1972.

JORUP S., KJELLBERG S.R.

Congenital valvular formations in the urethra.

Acta Radiol.,30,197,1948.

JOUVE P., MONTFORT G., MORISSON-LACOMBE G., DALMAS J., LECAQUE G.

45 cas de valves uréthrales chez l'enfant.

J. Radiol. Electrol. Med. Nucl.,55,549,1974.

KENDALL A.R., KARAFIN L.

Obstructive posterior urethral valves: the light at the end of the tunnel.

J. Urol.,113,266,1975.

KJELLBERG S.R., ERICSSON N.O., RUDHE U.

Urethral valves.

In: The lower urinary tract in childhood. The Year Book Publishers, Inc.,Chicago,1957.

KUMAR M., SHROFF N., BHAT H.S.

Posterior urethral valve. Problems in management of the upper urinary tract.

Br. J. Urol.,44,486,1972.

LAB J.L.

Contribution à l'étude radiologique des valves de l'urèthre postérieur chez l'enfant. Thèse Grenoble 1968.

77. LANDES H.E., RALL R.
Congenital valvular obstruction of the posterior urethra.
J. Urol.,34,254,1935.
78. LATTIMER J.K.
Abnormalities of the lower urinary tract.
In: Pediatric Surgery, 2nd edit., The Year Book Medical Publishers, Inc,Chicago,1969.
79. LAURET G., BOISSIERE H., MINKOWSKI A.
Quatre cas de valvules de l'urèthre postérieur chez le jeune garçon.
Arch. Fr. Ped.,9,65,1952.
80. LAZZARETTI B.
Rétention complète d'urine chez un nouveau-né.
J. Urol. Néphrol.,64,498,1958.
81. LEMAITRE G., DEFRANCE G., DUPUIS C.
Radiologie des valvules uréthrales de l'enfant et du nourrisson.
J. Radiol. Electrol. , 39,436,1958.
82. LOME L.G., HOWATT J.M., WILLIAMS D.I.
The temporarily defunctionalized bladder in children.
J. Urol., 107,469,1972.
83. LOWSLEY E.S., KIRWIN T.J.
A clinical and pathological study of congenital obstruction of the urethra: report of four cases.
J. Urol.,31,497,1934.
84. MAC GUIRE E.J.

Secondary bladder neck obstruction in patients with urethral valves: treatment with phenoxybenzamine.
Urology,5,756,1975.
85. MAC CREA L.E.
Congenital valves of the posterior urethra.
J. Intern. Coll. Surg.,12,342,1949.
86. MACQUET P., DUBOIS O., DUPUIS C., COMBAUD A.
Deux cas de valves de l'urèthre postérieur du nourrisson.
Arch. Fr. Péd.,15,423,1958.

7. MAHONY D.T.

Studies of enuresis.1. Incidence of obstructive lesions and pathophysiology of enuresis
J. Urol.,106,951,1971.

8. MAHONY D.T.

Studies of enuresis.2. A new valvotome for the endoscopic surgical treatment of
congenital valvular obstructions of the urethra.
J. Urol.,107,318,1972.

9. MARCEL J.E.

Les malformations de l'arbre urinaire de l'enfant et du nourrisson.
Med. Infant.,2,5,1958.

10. MARKLAND C., KELLY W.D.

Experiences with the severely damaged urinary tract.
J. Urol.,99,327,1968.

11. MARSDEN R.

Posterior urethral valves in adults.
Br. J. Urol.,41,586,1969.

12. MARTIN-CHAMPETIER J.L., GRASSET D.

Les valves de l'urèthre postérieur chez l'enfant. Diagnostic radiologique.
J. Radiol. Electrol.,53,97,1972.

13. MATHIEU M., GAGNADOUX M.F.

Possibilités de récupération des fonctions rénales après intervention dans les
uropathies malformatives de l'enfant.
In: Journées Parisiennes de Pédiatrie, Flammarion Edit.,1971.

14. MILLIKEN L.D., HODGSON N.B.

Renal dysplasia and urethral valves.
J. Urol.,108,960,1972.

15. MINKOWSKI A., CLAISSE P.

Valvules uréthrales congénitales ayant causé une dilatation géante de l'arbre urinaire.
Arch. Fr. Ped.,8,840,1951.

16. MONTFORT G., MORISSON-LACOMBE G., BENSOUSSAN A., CARCASSONNE M.

Les valvules de l'urèthre postérieur chez le garçon.
Ann. Chir. Inf.,17,15,1976.

97. MOONEY J.K., BERDON W.E., LATTIMER J.K.
A new dimension in the diagnosis of posterior urethral valves in children.
J. Urol., 113, 272, 1975.
98. MORAG B., HERTZ M.
Congenital valves of the posterior urethra: radiological aspects.
Clin. Radiol., 25, 445, 1974.
99. NESBIT R.M., THIRLBY R.L., RAPER F.P.
Diagnosis and treatment of congenital urethral valves.
J. Mich. Med. Soc., 50, 1244, 1951.
100. NESBIT R.M., LEED M., LABARDINI M.
Urethral valves in the male child.
J. Urol., 96, 218, 1966.
101. NESBIT R.M.
Congenital valvular obstruction of the posterior urethra. Notes on surgical procedure.
J. Urol., 51, 167, 1944.
102. OSANTHANONDH V., POTTER E.L.
Pathogenesis of polycystic kidneys. Type 4 due to urethral obstruction.
Arch. Path., 77, 502, 1964.
103. PERLEMUTER A.D., PATIL J.
Loop cutaneous ureterostomy in infants and young children: late results in 32 cases.
J. Urol., 107, 655, 1972.
104. PRESMAN D.
Congenital valves of the posterior urethra.
J. Urol., 86, 602, 1961.
105. PREVOT J.
Les valvules de l'urèthre postérieur. Etude clinique et diagnostic.
J. Urol. Néphrol., 76, 207, 1970.
106. PREVOT J., BABUT J.M.
Urgences urologiques chez le nourrisson. A propos de 22 observations.
Ann. Chir. Inf., 10, 249, 1969.

107. PUCHNER P.J., ROBERTS M.R., LATTIMER J.K.
Posterior urethral valves in infants: initial management and results.
Read at annual meeting of American Academy of Pediatrics, Chicago 1973.
108. RANDALL A.
Congenital valves of the posterior urethra.
Ann. Surg., 73, 477, 1921.
109. RAPER F.P.
The recognition and treatment of congenital urethral valves.
Br. J. Urol., 25, 136, 1953.
110. RATTNER W.H., MEYER R., BERNSTEIN J.
Congenital abnormalities of the urinary system. IV: valvular obstruction of the posterior urethra.
J. Pediatr., 63, 84, 1963.
111. RETIEF P.J.
Urethral valve obstruction.
S. Afr. Med. J., 44, 181, 1970.
112. REULE G.R., ANSELL J.S.
Discordant occurrence of genitourinary defects in monozygotic twins.
J. Urol., 97, 1078, 1967.
113. ROBERTSON W.B., HAYES J.A.
Congenital diaphragmatic obstruction of the male posterior urethra.
Br. J. Urol., 61, 592, 1969.
114. SAUVEGRAIN J., CENDRON J.
Malformations urinaires obstructives. Investigations radiologiques et urologiques.
Rev. Prat., 2949, 1966.
115. SAVAGE J.P.
Urethral valves presenting as an encysted retroperitoneal urinary collection (pseudo-hydronephrosis).
J. Ped. Surg., 7, 334, 1972.
116. SCHOLTMEIJER R.J.
Urethral abnormalities in enuresis and urinary infection.
In: Problems in Paediatric Urology, Johnston J.H. and Scholtmeijer R.J. Edit.,
Excerpta Medica, Amsterdam, 1972.

7. SOBER I.
Pelvio ureterostomy-en-Y.
J. Urol., 107, 473, 1972.
8. SOLE-BALCELLS F., GOSALBEZ R.
Valvulas urethrales en la infancia.
Arch. Esp. Urol., 19, 43, 1966.
9. SOLE-BALCELLS F., GOSALBEZ R., DOMENECH-CLAROS.
Physiologie de la miction à travers la cysto-uréthrographie mictionnelle sériée.
Communication au 62e Congrès de l'Association Française d'Urologie, p.237, Masson Edit.,
Paris 1968.
10. STEPHENS F.D.
Urethral obstruction in childhood. The use of urethro-cystography in diagnosis.
Austr. and New-Zeal. J. Surg., 25, 89, 1955.
11. STEPHENS F.D.
Congenital malformations of the rectum, anus and genitoutinary tracts.
The Williams and Wilkins Co, Edit., Baltimore, 1963.
12. SUHLER A., MASSON J.C., BLANCHARD J.
Valvule de l'urèthre posterieur compliquée d'une volumineuse lithiase vésicale.
J. Urol. Néphrol., 80, 948, 1974.
13. TANAGHO E.A..
Congenitally obstructed bladders: fate after prolonged defunctionalization.
J. Urol., 111, 102, 1974.
14. TORP K.E.
Congenital valvular formation of posterior urethra.
Acta Ped., 43, 192, 1954.
15. TSINGOGLOU S., DICKSON J.A.S.
Lower urinary obstruction in infancy: a review of lesions and symptoms in 165 cases.
Arch. Dis. Child., 47, 215, 1972.
16. VAAGE S., STAKE G., KNUTRUD O.
Obstructive posterior urethral valves. A follow-up study in 20 surgically treated cases.
Prog. Ped. Surg., 7, 125, 1974.

7. VALAYER J.
Traitement des valvules de l'urèthre postérieur.
Ann. Chir. Inf., 13, 277, 1971.
8. VAN DEN BULCKE C., HENNEBERT P.N.
Observations on the effect of lower urinary tract obstructions. A report on urethral valvular obstructions in 17 Central African Children.
Br. J. Urol., 39, 762, 1967.
9. WALDBAUM R.S., MARSHALL V.F.
Posterior urethral valves: evaluation and surgical management.
J. Urol., 103, 801, 1970.
10. WATERHOUSE K., HAMM F.C.
The importance of urethral valves as a cause of vesical neck obstruction in children.
J. Urol., 87, 404, 1962.
11. WATSON E.M.
The structural basis for congenital valve formation of the posterior urethra.
J. Urol., 7, 371, 1922.
12. WEINBERG H.D.
Radiological case of the month: Posterior urethral valves.
Am. J. Dis. Child., 122, 343, 1973.
13. WHITAKER R.H., KEETON J.E., WILLIAMS D.I.
Posterior urethral valves: a study of urinary control after operation.
J. Urol., 108, 167, 1972.
14. WHITAKER R.H.
The ureter in posterior urethral valves.
Br. J. Urol., 45, 395, 1973.
15. WILLIAMS D.I.
Congenital valves in the posterior urethra.
Br. Med. J., 1, 623, 1954.
16. WILLIAMS D.I.
Les valvules de l'urèthre postérieur. Traitement opératoire.
J. Urol. Néphrol., 76, 210, 1970.

37. WILLIAMS D.I., ECKSTEIN H.B.
Obstructive valves in the posterior urethra.
J. Urol., 93, 236, 1965.
38. WILLIAMS D.I., WHITAKER R.H., BARRATT T.M., KEETON J.E.
Urethral valves.
Br. J. Urol., 45, 200, 1973.
39. WOLGIN W., ROSENBERG M., MUSCHAT M.
Co-existence of congenital median bar and urethral valves.
J. Urol., 68, 508, 1952.
140. YOUNG B.W.
Embryologie des valvules uréthrales.
J. Urol. Néphrol., 76, 200, 1970.
141. YOUNG H.H., FRONTZ W.A., BALDWIN J.C.
Congenital obstruction of the posterior urethra.
J. Urol., 3, 289, 1919.
142. YOUNG H.H., MAC KAY R.W.
Congenital valvular obstruction of prostatic urethra.
Surg. Gyn. Obst., 48, 509, 1929.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
MATERIEL D'ETUDE	
Définition. Origine. Classification	4
Aspects étiologiques	8
Aspects cliniques	11
DIAGNOSTIC ET BILAN	
L'uréthrocystographie mictionnelle	16
Bilan	19
TRAITEMENT	
Traitement de la valve	26
Traitement des voies urinaires supérieures	36
Les indications	47
RESULTATS	55
Résultats dans les formes très obstructives	57
Résultats dans les formes peu obstructives	67
CONCLUSIONS	68
BIBLIOGRAPHIE	72
TABLE DES MATIERES	88

